

MANUAL DE CONCEPTOS BÁSICOS EN
NEUROLOGÍA

Prof. Dr. Federico Buonanotte y colaboradores

MANUAL DE CONCEPTOS BÁSICOS EN NEUROLOGÍA

Autor:

Prof. Dr. Federico Buonanotte

Docentes colaboradores:

Prof. Ángel Omar Salmini

Prof. Lic Laura Mercado

Prof. Carlos Deabato

Prof. Ana Belén Sad

Prof. Paz Scribano Parada

Prof. Natalia Lucero

Prof. Julieta Riccetti

Prof. Carla Buonanotte

Prof. Graciela Rango

Prof. Manuel García Montaña

PRÓLOGO

Este manual pretende revisar, en forma básica, temas de la práctica neurológica con el objetivo de facilitar los conceptos iniciales para la evaluación de los problemas neurológicos en los primeros pasos de la consulta clínica prevalente.

CAPÍTULO I

EL EXAMEN NEUROLÓGICO

EL EXAMEN NEUROLÓGICO

El examen del sistema nervioso (SN) tiene como objetivo tratar de determinar, junto con la historia clínica, qué parte de aquel está comprometida. Al estudiar a un paciente con un problema neurológico, debemos comenzar con la siguiente pregunta: ¿qué parte del SN es la que probablemente causa las manifestaciones? Los primeros indicios para identificar el área anatómica afectada proceden de la historia clínica, la instancia más importante y productiva de la evaluación neurológica en casi todos los pacientes. Debemos tratar de lograr una localización anatómica y, a partir de allí, inferir la patología subyacente. Aunque en la práctica médica actual las pruebas de laboratorio y de imagen tienen un gran peso en la toma de decisiones diagnósticas, la exploración clínica mantiene su vigencia para el diagnóstico y el tratamiento apropiado.

Generalmente se plantea un orden predeterminado del examen neurológico que comienza con la exploración de las funciones superiores, los nervios craneales, la función motora, los reflejos y la exploración sensitiva en tronco y miembros y, finalmente, la postura, el equilibrio y la marcha.

No obstante, ante quejas específicas, podemos complejizar la investigación. La disfagia, por ejemplo, motivará una rigurosa exploración de pares craneales, mientras que los trastornos de memoria demandarán pruebas cognitivas y las neuropatías, el análisis del sistema nervioso periférico.

La historia clínica debería facilitarnos:

- a. Establecer el inicio del problema y el perfil temporal: agudo, subagudo, recurrente, paroxismal, progresivo, resolutivo.
- b. Plantear la localización del problema: ¿dónde está la lesión que genera las manifestaciones clínicas?
- c. Establecer las causas más probables que determinan el problema neurológico: ¿qué tipo de lesión afecta las estructuras del SN?
- d. Una vez considerado lo anterior, con una presunción razonable, interpretar los métodos complementarios. Tengamos en cuenta que si no somos capaces de establecer nuestra hipótesis, no debemos iniciar el examen neurológico, sino que debemos interrogar nuevamente y replantear la historia.

EL EXAMEN NEUROLÓGICO Y ALGUNAS ALTERACIONES FRECUENTES

. EXAMEN DE PARES CRANEALES

I PAR

Exploración del olfato –alternadamente una y otra fosa nasal– a través de sustancias conocidas perfumadas no irritantes, como el café, el jabón o el cigarrillo. Rutinariamente no se explora, sino que se pregunta al paciente si refiere alguna dificultad con los olores. La causa más común de hiposmia o anosmia es el resfrío o como secuela de un traumatismo de cráneo.

II PAR

Comprende el examen de la agudeza visual (lectura a distancia), la visión de los colores, la exploración del campo visual por confrontación (se lo compara con el campo del explorador, ambos ojos simultáneamente, y luego cada ojo por separado donde se exploran los cuatro cuadrantes). Finalmente, se puede explorar el fondo de ojo.

El campo visual suele dividirse en mitad temporal y mitad nasal. Si el campo afectado involucra un solo ojo, regularmente el afectado es el nervio óptico. Si el déficit es bitemporal, corresponde a una lesión quiasmática. Si es una cuadrantopsia, es indicativo de lesión del lóbulo temporal. Si la hemianopsia es congruente (por ejemplo, nasal derecha y temporal izquierda), la lesión es posterior al cuerpo geniculado externo.

III, IV y VI PAR

Implican la exploración de la motilidad ocular extrínseca, que incluye inspección de los párpados, mirada sostenida, movimientos voluntarios rápidos (mirar dos objetos separados alternadamente), movimientos de seguimiento (seguir el movimiento del dedo), convergencia (mirarse la punta de la nariz).

- **Inspección de los párpados:** sirve para determinar la existencia de ptosis.
- **Examen de fijación y mirada sostenida:** fijamos la cabeza del paciente con una mano y le pedimos que siga con la vista un dedo o lápiz colocado a una distancia de 50 cm. Este objeto se mueve en las seis direcciones dentro del campo visual (lateral: recto externo; medial: recto interno; arriba y lateral: recto superior; abajo y lateral: recto inferior; arriba y medial: oblicuo menor; y abajo y medial: oblicuo mayor), de acuerdo con un patrón en cruz o en 'H'. Cada posición debe sostenerse de forma fija y firme, y los observadores debemos comprobar movimientos anormales o desconjugamiento de la mirada. Primero observamos los movimientos de los músculos individuales, y luego, los conjugados.
- **Examen de los movimientos oculares voluntarios rápidos (sacádicos):** los estudiamos pidiendo al paciente que fije alternativamente en dos blancos, como el dedo y la nariz del examinador. Debemos observar la rapidez y exactitud de los movimientos oculares voluntarios rápidos en sentido horizontal y vertical.

- **Examen de los movimientos de seguimiento suave:** los valoramos haciendo que el paciente persiga un blanco (punta del dedo o lapicera) que se mueve hacia atrás y adelante, en el plano horizontal y después en el vertical, de forma lenta. Evaluamos la capacidad del paciente para realizar movimientos uniformes de seguimiento suave.
- **Examen de la convergencia ocular:** primero se enfoca la mirada en un objeto distante. Debemos decirle al paciente que siga el dedo o lápiz a medida que se mueve hacia la punta de la nariz. Observaremos el grado de convergencia y la contracción pupilar simultánea.

A su vez, el **reflejo oculocefálico** (movimientos de ojos de muñeca) es de valor en los pacientes en coma. Lo examinamos manteniendo levantados sus párpados superiores de forma que se puedan ver los ojos, giramos la cabeza rápidamente primero a un lado y luego al otro. Flexionamos el cuello hacia delante y extendemos. Debemos observar si los ojos se mueven conjugadamente en dirección opuesta o si se mantienen en su posición inicial.

Debemos explorar los movimientos oculares extrínsecos de rutina, pero sobre todo cuando:

- La mirada se presenta con desalineación en reposo o desviada.
- Vemos movimientos espontáneos de la mirada (nistagmo).
- Hay pares craneales afectados.
- El paciente refiere diplopía.
- Hay ptosis.

Además, debemos considerar las alteraciones de los movimientos oculares extrínsecos:

- Lesiones supranucleares (ACV, Parkinson).
- Lesiones de tronco cerebral nucleares (ACV, tumores).
- Lesiones en tronco cerebral internucleares (esclerosis múltiple, ACV).
- Afección de nervios craneales: III par (diabetes, compresión).
- Afección de VI par (idiopática, trauma, hipertensión endocraneana).
- Causa neuromuscular fluctuante (miastenia gravis).
- Causa muscular (miopatías inflamatorias o endócrinas, distrofias oculofaríngeas).

Estos pares también implican la exploración de la motilidad ocular intrínseca, es decir, la forma, el tamaño y la simetría de la pupila; además de la respuesta pupilar a la luz directa y consensual.

Repasemos las anormalidades pupilares comunes:

- Asimetrías consideradas normales: menos de 2 mm.
- Secundarias a cirugías oculares.
- Los ancianos suelen tener pupilas pequeñas.
- Síndrome de Horner (en casos de miosis, ptosis y anhidrosis, buscar la lesión).
- Pupila de Adie: una pupila dilatada con muy pobre respuesta a la luz.

Revisemos también las situaciones frecuentes de ptosis:

- Aislada, fija y unilateral, suele ser congénita o post trauma.
- Ligera ptosis en ancianos por laxitud muscular.
- Con miosis, Horner.

- Con midriasis, lesión del III par.
- Si es fluctuante, miastenia gravis.
- Pseudo ptosis, parálisis de Bell.

Y sobre el nistagmo:

- En la extrema mirada suele ser normal.
- Debe explorarse en sentido horizontal y vertical
- Puede ser fisiológico, vestibular o central.
- Puede ser agotable (vértigo paroxístico) o inagotable (central).
- El nistagmo vertical es generalmente indicativo de lesión central.
- Medicamentos o alcohol pueden producir nistagmo.

V PAR

Implica el análisis de la función motora, los reflejos y la función sensitiva.

- **Función motora:** valoramos la fuerza muscular para abrir y cerrar la boca. Su compromiso puede manifestarse con dificultad para masticar o cerrar la boca, por ello exploramos los músculos temporales y maseteros, y podemos evaluar desviaciones o caída de la mandíbula.
- **Reflejos:**
 - **Corneal (trigémino-facial):** tocamos con algodón la región externa de la córnea. La falta de respuesta indica lesión del V par o de protuberancia.
 - **Del músculo masetero:** percutimos la mandíbula entreabierta. Reflejo vivo, lesión motoneurona superior.
- **Función sensitiva:** exploramos la sensibilidad facial de las tres ramas (encima de la ceja, labio superior y mentón) analizando la sensibilidad táctil, dolorosa y la temperatura. Cualquier pérdida sensitiva es sugestiva de lesión de tronco, lesión infiltrativa o lesión secuelar. Debemos explorar con neuroimágenes.

VII PAR

Implica el análisis de la función motora, los reflejos y la función sensitiva.

- **Función motora:**
 - **Inspección de la cara:** frecuentemente, durante el reposo, podemos advertir la asimetría de la expresión facial. En ocasiones, se requiere la conversación o las reacciones emocionales del paciente para detectar la parálisis facial. Posteriormente, examinamos pidiendo al paciente que realice los siguientes movimientos: elevar las cejas, fruncir la frente, cerrar los ojos, sonreír, hablar, enseñar los dientes, inflar las mejillas, silbar. Siempre procuraremos estimular y observar una sonrisa espontánea. Además, en el paciente en coma, podemos observar que en el lado de la hemiplejía, el ala nasal no participa en la respiración y que la mejilla se infla durante la espiración y se retrae en la inspiración (signo del fumador de pipa).
 - **Prueba de la fuerza del músculo orbicular del ojo:** pedimos al enfermo que cierre los ojos con fuerza y luego intentamos elevar el párpado superior para

determinar el grado de resistencia que ofrece. En caso de existir paresia marcada, es imposible poder cerrar el ojo, y observamos cómo se desplaza hacia arriba (signo de Bell).

- **Prueba de la fuerza del músculo orbicular de la boca:** pedimos al paciente que insufla las mejillas y presionamos sobre ellas para determinar la resistencia y observar si el aire se escapa por el ángulo bucal.

- **Reflejos:**

- **De parpadeo o amenaza:** cierre de los párpados ante gesto brusco de amenaza.

- **Reflejo corneal:** pedimos al paciente que mire hacia arriba y ligeramente al lado. En esta posición, introducimos una mechita de algodón desde la parte inferior y externa del campo visual del paciente para suprimir el reflejo defensivo de pestañeo o visuopalpebral. Evitando rozar las pestañas, tocamos suavemente la cara temporal de la córnea sobre el iris, preferiblemente en la zona correspondiente a las siete de la esfera del reloj (parte más sensible). La respuesta es el cierre de los párpados.

- **Reflejo orbicular de los ojos:** golpeamos suavemente el arco superciliar y se produce la contracción del orbicular de los párpados.

- **Función sensitiva:** evaluamos el gusto de los dos tercios anteriores de la lengua con soluciones acuosas débiles (azúcar, sal, limón). Le pedimos al paciente que responda: dulce, salado, ácido o amargo.

Existen dos patrones característicos de parálisis o paresia facial. Uno es el compromiso de motoneurona inferior, que involucra todos los músculos faciales. Lo más frecuente es la parálisis de Bell. Si la afectación es bilateral, debemos considerar Guillain Barré o sarcoidosis. El otro patrón característico es el compromiso de motoneurona superior, que involucra la mitad inferior de la cara, como en la paresia facial más paresia del hemicuerpo ipsilateral: lesión supratentorial (ACV, tumor); o la paresia facial más paresia del hemicuerpo contralateral: lesión de tronco.

VIII PAR

Implica el análisis de la rama coclear y la rama vestibular. Además, en el paciente con un vértigo agudo, debemos determinar si es de causa periférica (vestibular) o central (las maniobras de movilización pasiva de la cabeza con el sujeto acostado ayudan. Si el vértigo y el nistagmo son permanentes, es de probable causa central; si el vértigo y el nistagmo tienen latencia y se agota o desaparece en minutos, es de probable causa periférica).

- **Rama coclear:**

- **Agudeza auditiva:** evaluamos si el paciente presenta problemas en la conversación normal.

- **Exploración con diapasón:** las pruebas de Rinne comparan la conducción ósea vs. la aérea; Weber, lateraliza al oído con hipoacusia conductiva.

- **Rama vestibular:** Evaluamos la presencia de nistagmo.

- **Pruebas de Romberg:** sujeto de pie con pies juntos y ojos cerrados, marcha en tándem.

- **Pruebas de índices extendidos.**

- **Maniobra de Nysten-Bárány, conocida también como de Dix-Hallpike:** la utilizamos para provocar nistagmo o vértigo posicional benigno. Llevamos al enfermo desde la posición sentada a la inclinación con la cabeza inclinada hacia atrás 30-45° sobre el extremo de la mesa de examen y girado 30-45° hacia un lado. El examen se repite con la cabeza girada hacia el otro lado. Observamos las características del nistagmo en esta posición y al recuperar el paciente la posición de sentado.

IX y X PARES

Estos nervios se examinan juntos porque ambos inervan estructuras relacionadas anatómicofuncionalmente. Esta instancia está conformada por:

- Evaluación de la voz.
- Se le hace tomar un trago de agua.
- Fuerza de la tos.
- Posición en reposo y movimientos de paladar blando y úvula.
- Reflejos.

Entonces, el examen incluye:

- **Prueba de los movimientos de las cuerdas vocales:** valoramos el carácter y la calidad de la voz, anormalidades en la articulación y dificultades en la respiración o en la tos. Debemos realizar una laringoscopia directa o indirecta si existe ronquera que no pueda explicarse por inflamación aguda o si existe disartria sugestiva de afectación del vago.
- **Inspección de los movimientos del paladar blando y la úvula:** primero observamos la posición de estas estructuras en reposo. Luego, le pedimos al paciente que diga 'a' con la boca abierta, para observar el movimiento hacia arriba del paladar blando y la úvula y el movimiento hacia adentro de la faringe posterior.
- **Reflejo velopalatino:** con un bajalenguas, tocamos la mucosa del paladar blando y se produce el movimiento hacia arriba del paladar blando y la úvula.
- **Reflejo faríngeo:** aplicamos el mismo bajalenguas en la pared posterior de la faringe o la base posterior de la lengua y se produce la contracción de la faringe acompañada de un movimiento de náusea.

Por influencia del X par, el velo del paladar se mueve hacia arriba y atrás hasta tomar contacto con la pared posterior de la faringe, separando de esta manera la orofaringe de la nasofaringe. Si esto no ocurre adecuadamente, los líquidos irán hacia la nariz al beber y el aire irá hacia la nariz cuando hable (voz nasal). El paladar se eleva cada vez que uno deglute, silba, sopla, habla. Podemos solicitarle al paciente que repita "ku, ku, ku...", lo cual prueba el velo del paladar.

Para una interpretación de lo anormal:

- La úvula se mueve a un lado: lesión del X par.
- Ausencia de reflejo faríngeo: lesión de motoneurona inferior.
- Reflejo faríngeo exagerado: lesión en motoneurona superior.
- Disfagia seguida de tos: compromiso X par, miastenia gravis.
- Disfagia, disartria, Horner, ataxia, hipoestesia contralateral: lesión de tronco (Síndrome de Wallemborg).

XI PAR

Evaluamos el músculo trapecio (elevación de los hombros) y esternocleidomastoideo (movimiento lateral de la cabeza). La debilidad de uno o ambos músculos es indicativa de lesión del XI par. La debilidad bilateral puede verse en miopatías o enfermedad de la motoneurona

XII PAR

Incluye:

- Inspección de la lengua, trofismo, postura en reposo.
- Movimientos de la lengua: hacia fuera, dentro de la boca.
- Fuerza de la lengua.

La lesión unilateral del XII par hace que al sacar la lengua se desvía al lado de la lesión. Si es bilateral, la dificultad puede deberse a enfermedad de motoneurona o parálisis pseudobulbar (enfermedad multiinfarto cerebral).

. EXPLORACIÓN MOTORA

La exploración motora constituye una parte fundamental de la rutina de la exploración neurológica y tiene un especial interés en la evaluación de las enfermedades neuromusculares.

El examen completo incluye:

- Marcha y postura.
- Presencia de movimientos involuntarios: temblor, tics, mioclonías, distonías, fasciculaciones.
- Volumen de los músculos.
- Tono muscular (se exploran en general con movimientos pasivos de los miembros).
- Coordinación de movimientos (pruebas índice-nariz y talón-rodilla, movimientos alternos, Romberg simple, Romberg en tándem).
- Fuerza muscular (brazos extendidos, maniobras de oposición).

Consideraciones en la evaluación de la marcha:

En primer lugar, hagamos caminar al paciente unos 15 metros y evaluemos:

- Inicio de la marcha.
- Separación entre los pies (aumento de la base de sustentación).
- Ritmo.
- Simetrías.
- Amplitud de los pasos.

- Movimiento de brazos asociados.

Luego, consideremos las correlaciones clínicas de las alteraciones más comunes de la marcha:

- Dificultad en el inicio de la marcha: apraxia, Parkinson.
- Aumento de base de sustentación: ataxia cerebelosa.
- Marcha a pasos cortos sin balanceo de brazos: Parkinson o Síndrome Parkinsoniano.
- Marcha a pasos cortos con balanceo de brazos: multiinfarto cerebral
- Marcada rotación pélvica: miopatías.
- Marcha *steppage*, cae el pie contra el piso: polineuropatía, pie caído.
- Marcha asimétrica con movimiento en guadaña unilateral: secuela lesión motoneurona superior.
- Marcha afectada por dolor:

Algunos elementos y la interpretación clínica del examen motor:

1. Debemos constatar debilidad o parálisis:

- a) Consideremos el inicio, curso y distribución de la debilidad o parálisis.
- b) Determinemos si la paresia es de motoneurona superior o inferior:
 - Motoneurona inferior: disminución del tono, hipo o arreflexia, atrofia, fasciculaciones y si se acompaña o no de alteraciones sensitivas asociadas.
 - Motoneurona superior: predominio extensor en miembros superiores y flexor en miembros inferiores, hipertonía, hiperreflexia y reflejos patológicos como Babinski o clonus.
- d) Evaluemos las siguientes características del tono muscular:
 - Normal.
 - Disminuido: hipotonía o flaccidez.
 - Hipertonía: espasticidad (aumento del tono en todo el movimiento, lesión de motoneurona superior) o hipertonia extrapiramidal (cambia el tono con el movimiento pasivo).
- c) Consideremos la siguiente escala para cuantificar la fuerza muscular:
 - 5: Normal.
 - 4: Moderada debilidad contra resistencia.
 - 3: Debilidad contra resistencia.
 - 2: Mueve sin influencia de gravedad.
 - 1: Apenas se mueve.
 - 0: No se mueve.

Siempre que evaluemos la fuerza consideremos que el paciente no tenga dolor, porque puede modificar la respuesta.

2. El examen de coordinación:

En la prueba índice-nariz podemos encontrar temblor al acercarse al objetivo: cerebeloso; o imprecisión del objetivo: dismetría. Esto vale para miembro inferior en prueba talón-rodilla. Considerar que el miembro explorado no tenga paresia.

Debemos hacer una evaluación de movimientos alternantes como, por ejemplo, golpear el muslo con la palma y dorso de la mano sucesivamente. Si esto está asincrónico, denominamos adiadococinesia.

Solicitemos también al paciente que se incorpore de la posición supina a sentarse sin utilizar los brazos. La incoordinación o imposibilidad se denomina ataxia de tronco.

3. El examen de reflejos:

Neurofisiológicamente un reflejo es la respuesta automática ante un estímulo específico. Esto está constituido por un receptor, una vía aferente, un centro que integra, una respuesta eferente y un efector. La importancia de la evaluación de los reflejos está dada por la posibilidad de evaluar la integridad de estas vías que nos brinda información clínica específica.

El hallazgo de hiper o hiporreflexia tiene valor en el contexto neurológico. Por ejemplo, la hiporreflexia después de los 60 años puede ser normal.

Para obtener los reflejos podemos utilizar maniobras de facilitación (distracción).

Tipos generales de reflejos:

- **Reflejos miotáticos:** maseterino, bicipital, tricipital, rotuliano, aquileo.
 - **Reflejos cutáneos:** cutáneo abdominales, plantar (respuesta anormal: signo de Babinski), cremasteriano. En mucosas: reflejo corneano y faríngeo. Respuesta plantar extensora es el Signo de Babinski y significa lesión de la vía piramidal de la motoneurona superior.
 - **Reflejos patológicos primitivos (fisiológicamente inhibidos en el adulto normal y pueden manifestarse con compromiso difuso cerebral):**
 - Reflejo orbicular sostenido.
 - Reflejo orbicular de la boca exagerado (contracción del orbicular de los labios al percutir los labios).
 - Reflejo palmomentoniano: al raspar la palma de la mano se contrae el músculo de la borla del mentón.
- Reflejo de prensión de la mano: al raspar la mano se produce una respuesta involuntaria de prensión de la mano.

. EXPLORACIÓN SENSITIVA

Debemos tener en cuenta que la sensibilidad –que tenemos que evaluar en todos los pacientes– es un hecho subjetivo, por lo que la misma depende del paciente, de su comprensión clara, de su estado emocional y de su fatiga.

Para una buena interpretación de los resultados obtenidos, necesitamos la atención y colaboración del paciente. Tratemos de seguir el examen de la sensibilidad de una manera organizada o rutinaria y generemos buena comunicación y claridad en las consignas. Para facilitar los hallazgos, podemos comparar un lado con el otro o la mitad superior con la mitad

inferior del cuerpo y la región proximal con la región distal. El examen sensorial es complementario del examen motor.

En general, debemos considerar:

1. Garantizar las condiciones para una buena atención por parte del paciente.
2. Explicarle en cada momento qué es lo que se va a hacer y cuáles son las respuestas deseadas.
3. El paciente no debe ver lo que hace el explorador.

Exploración del sistema nervioso sensitivo periférico:

Los hallazgos pueden ser anestesia, hipoestesia, disestesia, hiperestesia, hiperalgesia o alodinia.

Se explora:

- Sensibilidad táctil (algodón) y dolorosa (pinchazo).
- Sensibilidad térmica: frío, calor o ambas.
- Sensación de vibración con un diapasón (palestesia) de frecuencias de 128 o 256Hz.
- Sensación de posición de las estructuras articulares (batiestesia).
- Sensación de mayor presión o peso sobre una parte del cuerpo al presionar dos partes del cuerpo simétricas y simultáneamente (barestesia).

Exploración de sensibilidad cortical (función lóbulo parietal y frontal):

La exploración incluye:

- Estereognosia: determinar la percepción de objetos pequeños por el tacto (ej: moneda, lapicera) con los ojos cerrados.
- Grafestesia: identificación de números o letras sobre áreas cutáneas, con ojos cerrados.
- Topognosia: localización de puntos cutáneos donde se toca al paciente con ojos cerrados.
- Estimulación simultánea: paciente con ojos cerrados y se le tocan simultáneamente áreas distintas de lados contrarios (ej: mejilla derecha y mano izquierda).

Evaluación de los hallazgos:

En la exploración de la sensibilidad podemos determinar diferentes hallazgos topográficos que deberemos correlacionar estrictamente con el motivo de consulta del paciente, los hallazgos motores y reflejos.

Organizándonos en una forma sencilla podemos tener distintos patrones topográficos:

- Territorio correspondiente a un nervio. Ejemplos: región nervio mediano, nervio cubital, nervio ciático poplíteo externo, nervio femorocutáneo, nervio trigémino.
- Territorio correspondiente a regiones de plexos: Ejemplos: troncos superiores o inferiores del plexo braquial.
- Territorio correspondiente a una raíz nerviosa. Ejemplos: raíz C5, raíz C6, raíz C7, raíz L5, raíz S1.
- Territorio correspondiente a una lesión medular: nivel sensitivo, hemi síndrome medular, compromiso cordón posterior, compromiso centromedular.

- Territorio correspondiente a un compromiso central cerebral: lesión de tálamo, lesión capsular, lesión cortical área sensitiva.

. EXPLORACIÓN DEL ESTADO MENTAL

Es habitual evaluar el estado mental de un paciente en los siguientes aspectos: orientación, atención y concentración, memoria, conducta, habla y lenguaje, pensamientos e introspección.

- **Orientación:** Es sorprendente cómo la desorientación suele pasar desapercibida. El paciente puede saber el nombre y el lugar, pero no evocar año, mes, día de la semana ni lugar. Es necesario que consideremos la posibilidad de afasia que, muchas veces en la emergencia, puede confundirse con desorientación.
- **Atención:** Los desórdenes de atención suelen indicar un posible delirio. Podemos explorarla con maniobras como sustraer 7 desde 100 o deletrear palabras de atrás para adelante. Se manifiesta como falta de respuesta o comprensión de comentarios.
- **Memoria:** Puede plantearse en forma simple en la entrevista clínica. Conviene tener un allegado como referente. Preguntas generales como eventos personales o públicos notorios son útiles, como así también pedirles que nombren tres objetos y que los recuerden a los pocos minutos.
- **Examen estructurado cognitivo:** Podemos utilizar el mini mental test. Describir paisajes o situaciones en una cartilla son otras de las pruebas sencillas, al igual que el test del reloj. Otros test no se utilizan rutinariamente en la exploración, salvo en situaciones particulares para funciones específicas.
- **Conducta:** Las alteraciones de la conducta más frecuentes son la ansiedad y la depresión. La evaluación necesita tiempo. Son procedentes preguntas como: ¿cómo esta de ánimo? y ¿cómo se siente? Otras preguntas que pueden ayudar a describir la conducta están relacionadas a la comida, el sueño, la libido, la pérdida de peso, la sensación de culpa y la sensación de abandono. Son sugestivas de ansiedad la irritabilidad, el habla rápida y las ideas de grandeza.
- **Habla y lenguaje:** Escuchando el lenguaje espontáneo del paciente o la manera que el paciente describe una imagen, podemos evaluar el habla y el lenguaje. Así descubrimos si existen alteraciones en el habla, como disartria, disfonía, fluctuaciones del ritmo o tono del habla; o alteraciones del lenguaje, como nominación, repetición, lectura, escritura, alteración en la comprensión de órdenes simples o complejas.

GENERALIDADES SOBRE SÍNDROMES NEUROLÓGICOS

Podemos definir los síndromes neurológicos desde dos grandes grupos: síndromes topográficos, según el lugar de la lesión; y síndromes semiológicos, dados por el orden de signos y síntomas.

- **Ejemplos de síndromes neurológicos topográficos:** síndrome cerebral difuso, síndrome del lóbulo temporal, síndrome del lóbulo frontal, síndrome talámico, síndrome cerebeloso, síndrome meníngeo y síndrome de nervios periféricos (mononeuropatía-polineuropatía).
- **Ejemplos de síndromes neurológicos semiológicos:** cefalea, debilidad muscular, disfagia, disartria, epilepsia, ataxia y afasia.

Diagnóstico etiológico del síndrome:

Si bien una vez establecido el síndrome podemos establecer per sé la causa etiológica, se simplifica el diagnóstico diferencial entre las causas posibles y se facilita la investigación y tratamiento del paciente.

Dentro de los síndromes más comunes encontramos:

- **Síndrome de hipertensión endocraneana:** puede deberse a múltiples causas, pero las manifestaciones clínicas son: cefaleas, vómitos, bradicardia, edema de papila y, en etapas más evolucionadas, pueden agregarse rigidez de nuca, parálisis del VI par, hipertensión arterial, deterioro de conciencia e infarto occipital.
- **Síndrome meníngeo:** los síntomas posibles son cefaleas, vómitos, fotofobia, rigidez de nuca y de raquis y convulsiones.
- **Síndrome de motoneurona superior o piramidal:** puede presentarse disminución de la motilidad voluntaria, hipertonía espástica, hiperreflexia, Babinski-clonus y sincinesias. En cuadros agudos, debilidad, hipotonía y flaccidez (ejemplo: ACV).
- **Síndrome de motoneurona inferior:** las manifestaciones incluyen debilidad, hipotrofia, atonía, arreflexia y fasciculaciones.
- **Síndrome polineurítico:** presenta debilidad distal, hipoestesia distal, parestesias, dolor y arreflexia.
- **Síndrome miopático:** genera debilidad o parálisis, cambios cualitativos en la contracción (miotonía, mioedema, contractura, tetania), distribución (ocular, facial, bulbar, miembros, cinturas), alteraciones volumétricas del músculo, anormalidades palpables, dolor, sacudidas, espasmos o calambres.

. LESIONES EN LOS HEMISFERIOS CEREBRALES

Los hemisferios cerebrales derivan del telencéfalo, se continúan con el diencefalo (tálamo, hipotálamo, pituitaria, hipófisis, epitálamo) y están interconectados entre sí por el cuerpo calloso, la comisura anterior y la comisura del fórnix.

La superficie de los hemisferios cerebrales presenta surcos y pliegues (Gyrus). Los surcos más importantes dividen en lóbulos: parietal, frontal, occipital y temporal. El lóbulo de la ínsula se encuentra en la profundidad de la cisura Silviana.

La corteza cerebral presenta seis capas: la más externa es rica en conexiones y las más profundas son ricas en neuronas. Estas capas no son homogéneas, ya que pueden variar la proporción de capas según las zonas.

Los hemisferios cerebrales procesan información intraindividual y extraindividual. La mayoría de las aferencias de la información extraindividual viene del tálamo, mientras que la información sobre la homeostasis viene a través del tronco e hipotálamo.

Las lesiones en áreas primarias (ejemplo: área sensitiva post rolándica) dan una modalidad específica y las lesiones en torno a las primarias, las áreas secundarias dan manifestaciones que muestran la falta de integración multimodal (ejemplo: lesión postrolándica: pérdida de sensibilidad, lesión sensorial secundaria, alteración en ejecución motora).

Generalidades de las lesiones que afectan los hemisferios cerebrales:

Debido a los mecanismos de plasticidad, las lesiones cerebrales –sobre todo las de instalación progresiva– son menos sintomáticas que las lesiones del tronco cerebral.

En algunos casos, el paciente puede estar inadvertido de las manifestaciones clínicas, particularmente con afecciones multimodales (afasias, apraxias, agnosias), y surgen con la exploración clínica orientada.

Las lesiones cerebrales en áreas “silentes” pueden tener expresiones menos consistentes y pasar inadvertidas, como por ejemplo la falta de atención, pensamientos delirantes, ideas paranoides, que deben explorarse con el interrogatorio dirigido.

La misma ubicación de una lesión cerebral puede tener variaciones en las manifestaciones clínicas entre dos individuos. Debido a estas variaciones, se han establecido Síndromes Topográficos.

Las manifestaciones varían además según el tiempo de instalación de la lesión: un ACV puede dar más manifestaciones por edema perilesional y diasquisis que un tumor de crecimiento lento en la misma área. La recuperación de los déficits neurológicos elementales (como la sensibilidad) es más compleja por los mecanismos de plasticidad y puede ser más lenta.

Las múltiples conexiones de la corteza cerebral la hacen susceptible de alteraciones funcionales por causas metabólicas (híper-hipoglucemia, híper-hipocalcemia, etc.) en áreas que se recuperaron de una lesión (ejemplo: un paciente que se recupera de una afasia puede tener síntomas residuales en el transcurso de una neumonía).

Las lesiones que afectan la corteza se caracterizan porque producen convulsiones y déficits multimodales, como afasia y apraxia.

Las lesiones de sustancia blanca producen debilidad, espasticidad, déficits visuales, síndromes motores “puros” e incontinencia urinaria (ejemplo: esclerosis múltiple).

Manifestaciones clínicas:

TRASTORNOS ATENCIONALES

Podemos definir la atención adecuada como un sujeto despierto en el que la información sensorial y mnésica es correctamente percibida, permitiéndole una conducta y un planeamiento motor adecuados.

- **Trastornos de la atención unilateral o negligencia.** Pueden ser:
 - Unimodal: inatención visual, extinción a un doble estímulo sensitivo simultáneo.
 - Multimodal: apraxias.

- **Falta de atención global:** falta de persistencia en un acto motor, perseveración de un acto motor.

TRASTORNOS EMOCIONALES

Entre ellos encontramos alteraciones vegetativas, desinhibición, apatía, trastornos alimentarios, conductas sexuales inapropiadas, irritabilidad y depresión.

TRASTORNOS DE MEMORIA EN CUALQUIERA DE SUS FORMAS

TRASTORNOS SENSORIALES

- **Alteraciones de gusto y olfato.**
- **Trastornos visuales:**
 - Alucinaciones visuales simples (colores, líneas) o complejas (estereotipadas).
 - Ilusiones visuales: poliopsia, palinopsia.
 - Agnosia visual: incapacidad de reconocer objetos visualmente.
 - Alexia: incapacidad de leer sin alteración de la vía visual.
- **Alteraciones en el proceso de la información:**
 - Alucinaciones auditivas.
 - Agnosia auditiva: escucha, pero no reconoce lo que escucha.
 - Amusia sensorial: no reconoce melodías.
 - Afasias.
- **Alteraciones de la percepción sensorial:**
 - Astereognosis: incapacidad de reconocer objetos por el tacto o discriminación de dos puntos simultáneos.
 - Anosognosia: falta de reconocimiento de región corporal afectada.
 - Asomatognosia: incapacidad de reconocer parte del cuerpo como propio.
 - Apraxia del vestir.
 - Agrafia: incapacidad de escribir adecuadamente.
 - Acalculia.
- **Alteración de la integración sensomotora y ejecución de movimientos:**
 - Apraxias.
 - Debilidad piramidal.
 - Paratonía: aumento del tono con resistencia continua al movimiento.
 - Reflejos primitivos: reflejo de prensión, palmomentoniano, "chupeteo", "ociqueo".
 - Afasias motoras.

Descripción de los distintos síndromes lóbares:

SÍNDROME DEL LÓBULO OCCIPITAL

- Déficits visuales (cuadrantopsias, hemianopsias).
- Agnosias visuales.
- Alucinaciones visuales.
- Alexia con o sin agrafia.
- Síndrome de Anton: negación de la ceguera cortical.

SÍNDROME DEL LÓBULO TEMPORAL

- Amnesia.
- Afasias: sensoriales, transcorticales, anomias.
- Amusia.
- Agnosia auditiva.
- Aprosodia.
- Alucinaciones visuales.
- Hipo-hípersexualidad.
- Ideas aberrantes.
- Pensamientos paranoides.
- Delirios.

SÍNDROME DEL LÓBULO PARIETAL

- Alteraciones somatosensoriales simples: reconocimiento de objetos, posición articular, tacto, dolor y temperatura, vibración.
- Dolor o parestesias contralateral.
- Hemisferio dominante:
 - Apraxia.
 - Agnosia.
 - Acalculia.
 - Alexias.
- Hemisferio no dominante
 - Anosognosia.
 - Autotopognosia.
 - Desorientación espacial.
 - Heminegligencias.
 - Apraxias.

SÍNDROME DEL LÓBULO FRONTAL

- Disartria-disfagia.
- Paresia-torpeza motora contralateral.
- Trastornos de la marcha.
- Alteraciones esfinterianas.
- Perseveración.
- Reflejos de prensión.
- Imposibilidad de mirada voluntaria contralateral.
- Apatía-indiferencia.
- Desinhibición.
- Conducta social inapropiada.

. LESIONES EN EL TRONCO CEREBRAL

Bulbo raquídeo:

Se encuentran varios núcleos de los pares craneales: XII-XI-X-IX-VIII-VII. La lesión de estos núcleos traerá como consecuencia alteraciones de la lengua y la deglución, debilidad facial y vértigo. Además, se afectan las vías motoras y sensitivas de paso, que se ubican topográficamente en el bulbo y que se traducirán como síntomas motores y sensitivos en el cuerpo.

- **Síndrome medial:** compromete el XII par, pirámide (paresia contralateral) y lemnisco (hipoestesia contralateral).
- **Síndrome bulbar lateral o síndrome de Walleberg:** presenta hipoalgesia facial homolateral, hipoalgesia somática contralateral, disfagia y disartria (por parálisis de velo y cuerda vocal ipsilateral), síndrome de Horner, vértigo (núcleos vestibulares) y síntomas cerebelosos (pedúnculo cerebeloso inferior).

Síndromes protuberanciales:

Involucran los núcleos de pares craneales involucrados VII, VI y V, y las vías corticoespinales, corticonucleares y sensitivas. Las consecuencias son:

- **Parálisis de los pares VII y VI y hemiplejía contralateral.**
- **Síndrome de enclaustramiento:** cuadriplejía, pleja facial con conservación de los movimientos verticales de la mirada.

Síndromes mesencefálicos:

Se encuentran el núcleo rojo, la sustancia negra, núcleos del III y IV par, pedúnculos cerebelosos y vías sensoriales y motoras. Las consecuencias son:

- Síndrome de Weber: III par homolateral y hemiplejía contralateral.
- Benedickt: III par homolateral y movimientos anormales contralaterales (por lesión del núcleo rojo).

. LESIONES DEL CEREBELO

Repasemos las manifestaciones clínicas de las lesiones de cerebelo:

- Ataxia: desorden del movimiento voluntario coordinado.
- Dismetria: falta de precisión en la distancia.
- Disinergia o asinergia: descomposición del movimiento.
- Disdiadococinesia: descomposición de movimientos alternantes.
- Rebote: dificultad en el retorno de un miembro a su posición inicial.
- Anormalidades en la finalización del movimiento.
- Temblor: de acción y postural.
- Titubeo y balanceo de la postura.
- Hipotonía: disminución de la resistencia al movimiento pasivo.
- Astenia: cierta fatiga referida por los pacientes.

La enfermedad cerebelar puede afectar los movimientos oculares (ejemplo: nistagmo), el habla, los movimientos de los miembros, la marcha y la postura.

Los desórdenes del habla pueden ser de varios tipos. Se denomina clásicamente “palabra escandida” al compromiso del habla disártrica y lenta en la afectación cerebelosa.

Se han descrito además otros síntomas no motores en pacientes con compromiso cerebeloso, como defectos en aprendizaje, percepción y función cognitiva. La marcha atáxica se caracteriza por una marcha con aumento de base de sustentación, pasos irregulares, inestabilidad al caminar o girar y problemas en caminar en tándem.

En general, los síndromes cerebelosos pueden diferenciarse en:

- **Síndromes de línea media (vermis)**, como ataxia de tronco, aumento de base de sustentación o ataxia de la marcha.
- **Síndromes laterales o hemisféricos**, como mayor afectación de extremidades, incoordinación unilateral de extremidades, hipotonía, disimetría o disdiadococinesia.

. LESIONES DEL HIPOTÁLAMO

Por sus conexiones, el hipotálamo está relacionado con el “alerta”, la emoción, la memoria (conexión con sistema límbico) y la función autonómica.

Manifestaciones clínicas de disfunción hipotalámica:

- Regulación de la temperatura: hipo o hipertermia.
- Disturbios de alerta y sueño.
- Trastornos autonómicos: HTA, arritmias, edema pulmonar, úlceras gastroduodenales y trastornos del sudor.
- Alteraciones del balance hidroelectrolítico: diabetes insípida, hipernatremia, síndrome de secreción inapropiada de hormona antidiurética, polidipsia.
- Alteraciones del balance calórico: obesidad y emaciación.
- Alteraciones de la función reproductiva: hipogonadismo y galactorrea.
- Otras alteraciones endocrinas.
- Trastornos de la memoria: amnesia anterógrada.
- Trastornos de la emoción y el afecto.

. LESIONES DEL TÁLAMO

Debemos tener en cuenta algunas consideraciones: en primer lugar, debido al tamaño reducido del tálamo, la afectación simultánea de varios grupos nucleares del tálamo es la regla. En segundo lugar, salvo el déficit sensorial que persiste después de la lesión, el resto de las funciones se revierten más fácilmente. Y por último, pueden producirse síntomas precoces, como hipoestusias, ataxias o, más tardíos, temblor o dolor.

Síntomas que produce la lesión del tálamo:

- Alteraciones del alerta: coma, mutismo akinético, somnolencia e insomnio.

- Alteraciones del humor y el afecto: apatía, desinterés, confusión y manía.
- Trastornos de memoria.
- Alteraciones sensoriales:
 - Parestesias y dolor.
 - Pérdida de modalidades sensoriales: Primarias: dolor, temperatura, tacto y vibración. Secundarias: posición articular, agrafestesia, discriminación de dos puntos y astereognosis.
- Alteraciones motoras: trastornos posturales, negligencia, ataxia, movimientos anormales, mioclonías y apraxias.
- Alteraciones de la motilidad ocular: extrínseca o intrínseca (pupilas).
- Conducta simbólica: afasias.

. LESIONES DE LOS GANGLIOS BASALES

Los ganglios basales juegan un rol fundamental en el control de la postura y movimiento. Sus conexiones son muy complejas y variadas.

Las estructuras que conforman los ganglios basales son núcleo caudado, putamen, globo pálido, sustancia negra y núcleo subtalámico de Luys.

Síntomas que produce la lesión de los ganglios basales:

- Lesiones del núcleo subtalámico: hemibalismo.
- Lesiones del núcleo caudado: coreoatetosis y alteraciones conductuales.
- Lesión del núcleo pálido bilateral: akinesia.
- Lesión de la sustancia negra: parkinsonismo.
- Lesión pálido-putaminal: caídas y distonía.

. LESIONES DE LA MÉDULA ESPINAL

La exploración sensitiva nos permite evaluar la altura o nivel de la lesión que caracteriza el compromiso medular.

Síndromes que comprometen la médula espinal:

- Sección medular completa: con pérdida de todas las funciones por debajo del nivel de la lesión.
- Hemisección medular o Síndrome de Brown Sequard: Pérdida de dolor y temperatura contralateral, por debajo del nivel de la lesión; pérdida de sensación propioceptiva homolateral por debajo del nivel de la lesión; y debilidad ipsilateral por debajo del nivel de la lesión.
- Síndrome medular central: pérdida de la sensación dolorosa y térmica suspendida en el nivel de la lesión con conservación del tacto y propiocepción.
- Síndrome de cordón posterolateral: involucra pérdida de sensación propioceptiva y vibración con conservación de dolor y temperatura. Hay ataxia de la marcha. Se

agregan signos piramidales (este cuadro se presenta en SIDA, déficit de B12 y compresiones).

- Síndrome de la cola de caballo: hipoestesia en silla de montar, alteraciones de reflejos (aquíleos y/o crural) según la extensión, alteraciones esfinterianas y puede haber Babinski (según la altura de la lesión).

. LESIÓN DE NERVIOS PERIFÉRICOS

Las manifestaciones de las lesiones de nervios periféricos presentan cuatro síntomas fundamentales: alteración motora, alteración sensitiva, alteración de reflejos y cambios sudomotores y tróficos.

La electromiografía contribuye al diagnóstico del tipo de lesión: axonal, desmielinizante o mixta. Esto aporta datos concretos para el diagnóstico y el pronóstico

Pueden presentarse lesiones de diversos tipos:

- **Mononeuropatía:** se afecta un solo nervio: túnel carpiano, neuroscitis cubital o lesión del ciático popliteo externo.
- **Mononeuropatía múltiple:** se afectan varios nervios individuales en distintas áreas corporales (diabetes, vasculitis, lepra).
- **Polineuropatía:** se afectan múltiples nervios simultáneamente, lo que da como resultado una pérdida de la función distal y simétrica. En general, se afectan más frecuentemente las piernas que los brazos. Puede ser predominantemente sensitiva (amiloidosis, lepra, diabetes) o motora (Guillain-Barré, porfiria). Si consideramos el tipo de fibras, las finas afectan dolor y temperatura; y las gruesas, tacto y posición articular.

ASPECTOS CONCEPTUALES SOBRE EL EXAMEN NEUROLÓGICO

El examen neurológico siempre puede plantear alguna dificultad para el médico general. Esta dificultad se puede suponer por lo extenso del examen neurológico completo que, en la práctica clínica, no se realiza en forma rutinaria. Es por eso que podemos establecer algunas pautas generales del examen para la práctica clínica real.

Puede entenderse que las pautas estén en relación al motivo de consulta, porque, por ejemplo, no es práctico en una guardia evaluar las funciones cognitivas a un paciente joven sano de 30 años con una parálisis de Bell, como tampoco, en el mismo ámbito, hacer un test cognitivo a un paciente epiléptico que repite una convulsión por discontinuar los medicamentos. Podemos contextualizar el examen de acuerdo a la situación clínica y es esto lo que ocurre en la práctica. Si bien no es posible utilizar un modelo de examen para cada motivo de consulta, podemos exponer tres situaciones:

. PRIMER CASO

Examen neurológico de rutina en el contexto de un examen clínico general. Aunque el formato exacto del examen puede variar, debe contener al menos alguna evaluación de estado mental, nervios craneales, coordinación, fuerza, reflejos y sensación. A continuación encontramos un ejemplo de una selección de elementos del examen:

Estado mental:

1. Nivel de alerta.
2. Adecuación de respuestas.
3. Lenguaje.
4. Orientación de fecha y lugar.

Nervios craneales:

1. Agudeza visual-campo visual.
2. Reflejos pupilares a la luz.
3. Movimientos de los ojos.
4. Audición.
5. Fuerza facial (sonreír, cerrar los ojos).
6. Deglución

Función motriz:

1. Marcha (casual, tándem).
2. Coordinación (buen movimiento de dedos, dedo hacia la nariz).
3. Fuerza (abducción de hombros, extensión de codo, extensión de muñeca, abducción de dedo, flexión de cadera, flexión de rodilla, dorsiflexión de tobillo).

Reflejos:

1. Reflejos profundos de tendón (bíceps, tríceps, patelar, aquileo).
2. Respuesta plantar.

Sensación:

- Tacto superficial (algodón).
- Dolor (punta) o temperatura.
- Propiocepción.
- Vibración.

NOTA: Si existe alguna razón para sospechar sobre una enfermedad neurológica basada en la historia del paciente o en los resultados de cualquier componente, será necesario un examen más completo.

. SEGUNDO CASO

Examen neurológico en el contexto de un motivo de consulta neurológico donde deberíamos evaluar, al menos, las siguientes partes del examen neurológico:

Estado mental:

- Nivel de alerta.
- Función del lenguaje (fluidez, comprensión, repetición y nominación).
- Memoria de corto y largo plazo.
- Cálculo.
- Procesos visuoespaciales.
- Razonamiento abstracto.
- Función ejecutiva

Nervios craneales:

- Visión (campo visual, agudeza visual y examen fondo de ojo).
- Reflejos pupilares a la luz.
- Movimiento de los ojos.
- Sensación facial.
- Fuerza facial (músculos de la expresión facial).
- Audición.
- Movimiento palatal.
- Habla (articulación).
- Movimiento del cuello (rotación de cabeza, elevación de hombro).
- Movimientos de lengua

Función motora:

- Marcha (casual, en punta de pie, en los talones y paso en tándem).
- Coordinación (buen movimiento de dedos, rápida alternación de movimientos, dedo hacia la nariz, talón hacia rodilla).
- Movimientos involuntarios.
- Pronosupinación.
- Tono (resistencia a la movilización pasiva).
- Trofismo.
- Fuerza (abducción de hombros, flexión/extensión de codo, flexión/extensión muñeca, flexión/extensión/abducción de dedo, flexión/extensión de cadera, flexión/extensión de rodilla, dorsiflexión/flexión plantar).

Reflejos:

- Reflejos profundos (bíceps, tríceps, braquioradial, patelar, aquileo).
- Respuesta plantar.
- Reflejo corneano.
- Reflejos cutáneoabdominales.

Sensación:

- Tacto superficial (algodón).
- Dolor (punta) o temperatura.
- Propiocepción.
- Vibración.

. TERCER CASO

Examen neurológico en un paciente con depresión del estado de conciencia:

Estado mental:

- Nivel de alerta.
- Respuesta a estímulos auditivos (incluyendo voz).
- Respuesta a estímulos visuales.
- Respuesta a estímulos nocivos (aplicado a nivel craneal y a cada miembro individualmente).

Nervios craneales:

- Respuesta a amenaza visual.
- Reflejo de pupila a la luz.
- Reflejo oculocefálico.
- Reflejo vestíbulo ocular.
- Reflejo corneal.
- Reflejo faríngeo.

Función motora:

- Movimiento voluntario.
- Reflejo de retirada al estímulo doloroso.
- Movimientos espontáneos, movimientos involuntarios.
- Tono (resistencia a movilización pasiva).

Reflejos:

- Reflejos profundos.
- Respuesta planta.

Sensación (a estímulos nocivo-dolorosos).

CAPÍTULO II

MAREOS Y VÉRTIGOS

MAREOS Y VÉRTIGOS

La sensación de mareo y vértigo son quejas habituales en la práctica clínica. Es fundamental una cuidadosa historia clínica y un examen clínico-neurológico para la correcta interpretación de la causa de los mismos.

El vértigo es una alucinación de movimiento, por la que el paciente puede tener la sensación de giro del entorno o de uno mismo. Se diferencia claramente del mareo, que es una descripción vaga ante distintas situaciones (caminar en el aire, inseguro, desvanecimiento, etc.).

Los hallazgos del examen clínico son fundamentales en la interpretación del contexto: hipotensión ortostática, ataxia, disbasia, polineuropatía, signos focales, entre otros. También es necesario que consideremos síntomas otológicos como hipoacusia o tinitus.

Podemos considerar cinco situaciones clínicas con la consulta referida como “mareo”:

- **Vértigo:** Sensación de giro de uno mismo o de los objetos que nos rodean. Habitualmente es producto de un desequilibrio en la vía vestibular.
- **Desequilibrio o inestabilidad:** Se refiere a la limitación para mantener o controlar el equilibrio, generalmente estando de pie o al caminar, o inseguridad al caminar, donde no hay sensación de giro de los objetos o de uno mismo.
- **Sensación de desvanecimiento:** percepción inminente de pérdida de conciencia, generalmente acompañada de debilidad en las piernas, palidez o visión borrosa. Puede presentarse como síntomas previos a una lipotimia o pre-síncope, habitualmente producidos por una caída en la tensión arterial (por ejemplo, hipotensión ortostática).
- **Mareo Fisiológico:** síndrome causado por la estimulación visual y/o vestibular, pero conflictiva para una persona en particular. Es decir, es producto de la percepción de un estímulo intenso o infrecuente de los sentidos funcionalmente normales (por ejemplo, vértigo de las alturas).
- **Mareo psicofisiológico:** esta categoría incluye aquellos síndromes que no cumplen los criterios para ingresar a algún grupo anterior. Se trata de una sensación de intranquilidad o malestar espacial. Generalmente relacionada con alguna situación estresante o displacentera (lugar, personas, recuerdos, entre otras). Este mareo se relaciona generalmente con alteraciones psicológicas, aunque puede presentarse como una secuela luego de una alteración vestibular orgánica.

EVALUACIÓN DE UN PACIENTE CON VÉRTIGO O MAREOS

. DEFINICIÓN DEL SÍNTOMA

DESCRIPCIÓN	CAUSAS COMUNES
Sensación de vértigo (“siento que todo gira, inclinación, lo que me rodea está inestable”).	Desequilibrio por alteración de señales vestibulares de origen central o periférico.
“Me siento mareado, aturdido, con la cabeza liviana”.	Tensión arterial, causa metabólica, drogas, causa vestibular, causa psicofisiológica.
Sensación cercana al desmayo.	Disminución del flujo sanguíneo cerebral (hipotensión ortostática, arritmia).
“Me siento fuera de mi cuerpo, flotando, girando por dentro, mientras el ambiente permanece inmóvil”.	Psicofisiológicas.
Sensación de inestabilidad en la marcha.	Pérdida de la función vestibular, alteración propioceptiva, motora o cerebelosa.

Muchas veces, la descripción del paciente acerca de lo que siente puede ser inconsistente o poco confiable. Por ejemplo, el vértigo (definido como una ilusión de movimiento) indica una alteración dentro del sistema vestibular. Sin embargo, el solo hecho de que el paciente refiera “tener vértigo”, no significa que la causa sea un trastorno vestibular. De igual manera, el hecho de que un paciente niegue síntomas de vértigo no permite descartar la presencia de trastornos de origen vestibular. Incluso pacientes con nistagmo vestibular evidente durante las pruebas calóricas puede negar el vértigo y describir lo que siente como sensación de mareos, inestabilidad o desorientación.

La sensación de cabeza liviana o de aturdimiento es un tipo de mareo muy poco específico. Cuando es acompañado por una sensación de desmayo inminente, es sugestivo de disminución difusa del flujo sanguíneo cerebral, tal como ocurre en pacientes con hipotensión ortostática o algún tipo de arritmia. El aturdimiento también ocurre como síntoma acompañante de ansiedad, trastornos metabólicos, intoxicación por drogas y trastornos vestibulares.

Algunos pacientes, además, describen el mareo como una sensación “fuera del propio cuerpo”, como estar flotando, o como una sensación de conexión interna (sin visualizar el ambiente externo). Estos descriptores sugieren un síntoma psicofisiológico (una combinación de factores psiquiátricos y respuestas fisiológicas a fenómenos tales como la hiperventilación o liberación de neurotransmisores). Otros pacientes, particularmente aquellos que sufren migraña, son muy sensibles al movimiento (propio y del entorno).

Algunos puntos clave en la interpretación del vértigo, según sus características, son:

- **Vértigo sostenido:** se prolonga por más de 24 horas.

- Periférico (falla vestibular aguda): neuritis vestibular, enfermedad de Ménière o lesiones laberínticas agudas (traumáticas o infecciosas).
- Central: lesiones de tronco.
- **Ataques recurrentes de vértigo:** presentación fugaz, de breve duración, se prolonga por menos de 24 horas.
- Vértigo posicional paroxístico benigno (Vppb).
- Migraña vestibular si se relaciona con dolor de cabeza.
 - Enfermedad de Ménière.
- Insuficiencia vértebro-basilar.
 - **Vértigo posicional:** solo aparece frente a un cambio de posición.
 - Causa periférica: Vppb, vestibulopatía descompensada.
 - Causa central: lesiones en núcleo vestibular o cerebelo (nódulo-vermis).

. CARACTERÍSTICAS DEL SÍNTOMA Y SIGNOS/SÍNTOMAS ASOCIADOS

Ya que estos síntomas son subjetivos, definir las características de los síntomas referidos por el paciente puede ser muy útil en la definición del síntoma actual. Estas características pueden ser la forma de inicio, los desencadenantes, la duración, etcétera (ver siguiente tabla). Los pacientes tienden a ser más concretos y confiables con la descripción de estas características asociadas, lo cual es de gran ayuda para formular los diagnósticos diferenciales.

ENFERMEDAD	DURACIÓN	GATILLOS	DIAGNÓSTICO	TRATAMIENTO
VPPB	Segundos.	Girar en la cama. Alcanzar cosas altas (último estante).	Nistagmo torsional hacia arriba (vertical) con Maniobra de Dix-Hallpike.	Maniobras de reposicionamiento o canalicular.
Neuritis vestibular	Días, semanas.	Espontáneo.	Nistagmo espontáneo unidireccional en prueba de impulso de cabeza (+).	Esteroides sintomáticos. Terapia física.
Enfermedad de Ménière	Horas.	Consumo de sodio.	Pérdida fluctuante de la audición.	Restricción de sal, diuréticos.
Hipotensión ortostática	Segundos.	Levantarse o acostarse.	Caída de la TA con el cambio de posición.	Hidratación, otros.

Cardiogénico	Segundos, minutos.	Esfuerzo, fallo cardíaco.	Arritmia, enfermedad valvular.	Manejo cardiológico.
Vasovagal	Segundos, minutos.	Posición de pie prolongado, calor, estrés.	Prueba de inclinación de la tabla positiva.	Hidratación.
ACV	Días, semanas.	Usualmente espontáneo.	Nistagmo central, pruebas de impulso de cabeza negativo, presencia de otros signos y síntomas neurológicos.	Manejo de ACV.
Vestibulopatía bilateral	Crónico.	Caminar en la oscuridad, superficies irregulares.	Pruebas de impulso de cabeza positiva bilateral.	Rehabilitación vestibular.

Los tipos de sensaciones vertiginosas agrupadas por la causa son:

- Otológicas: VPPB, neuritis vestibular, Ménière.
- Centrales: ACV, esclerosis múltiple, migrañas.
- Medicas: hipotensión postural, arritmias cardíacas, hipoglucemia, efectos de medicamentos.
- No localizables: mareos inespecíficos, ansiedad, hiperventilación, post traumático, desequilibrio multisensorial en ancianos.

. LA HISTORIA CLÍNICA

Es muy importante que nos comuniquemos con el paciente, analicemos realmente lo que describe, sin poner frases en su boca y tratando de hacer una interpretación de su descripción sobre la sensación de movimiento.

Dejemos que describa espontáneamente a lo que se refiere con “mareo” o “vértigo”. Queda a cargo de nosotros, los profesionales, interpretar si se trata de una sensación rotacional, de estar como “sobre el agua”, de inestabilidad, de movimiento lineal, de lateropulsión o de caídas. Otra pregunta clave es la duración real del cuadro. Tratemos de diferenciar el cuadro agudo sintomático (si se presenta en episodios autolimitados, sobretudo en VPPB) y establezcamos si son segundos, minutos o si es más duradero.

Tratemos también de establecer situaciones que gatillan el cuadro, tales como cambios de posturas, Valsalva, ponerse de pie, movimientos rápidos de la cabeza, moverse a oscuras, ejercicios, exceso de sal o viajes.

Además, diferenciamos el cuadro paroxístico de la sensación que puede quedar después del vértigo, como temor a moverse, inseguridad; y diferenciamos esto de la persistencia real de los síntomas (por ejemplo, ACV cerebelo).

Por último, es importante que, en la historia clínica, consideremos situaciones comunes que pueden provocar estas sensaciones: endocrinopatías, trastornos metabólicos, medicamentos, enfermedad cardiovascular, hipotensión ortostática.

La historia y la duración del episodio de vértigo pueden definir la enfermedad:

- Segundos: VPPB, fístula perilinfática.
- Horas: Enfermedad de Ménière.
- Días: Laberintitis, neuronitis vestibular, ACV cerebelo.

. EXAMEN FÍSICO

Debemos enfocar el examen general en el sistema cardiovascular, incluyendo ritmo cardíaco y medidas de presión arterial ortostática. Mientras que al examen físico neurológico debemos enfocarlo en la función oculomotora y de equilibrio.

- **Nistagmo evocado o espontáneo:** la presencia de nistagmo, signo cardinal de la alteración del reflejo oculovestibular, será la guía topográfica para llegar al diagnóstico etiológico. Evaluaremos su presencia de forma espontánea o ante las maniobras de estimulación vestibular (test de mirada, maniobras de sacudida cefálica, hiperventilación, test posturales y posicionales).

En la mirada primaria, la alteración oculomotora más frecuente en pacientes con mareo es el nistagmo. La presencia de nistagmo indica un trastorno en el sistema vestibular central o periférico.

- **Nistagmo unidireccional:** es sugestivo de vestibulopatía de origen periférico y su dirección no se afecta por cambios en la mirada primaria.

Durante el nistagmo pueden observarse dos fases de movimiento: una fase lenta y una fase rápida. En la primera, la dirección indica el laberinto afectado; mientras que en la segunda, el laberinto sano. El nistagmo será más evidente cuando el paciente dirija la mirada hacia el lado de la fase rápida (laberinto sano), disminuyendo la intensidad al dirigir la mirada hacia el lado de la fase lenta (laberinto afectado).

Los nistagmos unidireccionales pueden observarse también en lesiones de origen central que afecten el tronco cerebral. En este caso, es más que importante que busquemos otros signos o síntomas neurológicos asociados, que nos permitan localizar el sitio de lesión y confirmar una lesión central.

- **Nistagmo bidireccional o vertical:** se da en las lesiones del sistema nervioso central.

Además, existe el nistagmo fisiológico, que se presenta de forma simétrica y no sostenida.

Un dato clínico de interés es la posibilidad de suprimir o atenuar el nistagmo cuando le pedimos al paciente que fije la mirada en un objeto. Si el nistagmo disminuye, es un signo a favor del compromiso periférico. De igual modo, en este caso en la oscuridad o sin fijación, el nistagmo aumenta.

A su vez, según las causas, el nistagmo difiere en sus síntomas:

- **Nistagmo causado por vestibulopatía:** tiene latencia, es horizontorrotatorio, disminuye con fijación visual, el seguimiento del dedo es normal, es fatigable y el reflejo vestíbulo-ocular está alterado.

- **Nistagmo de causa central:** es continuo sin latencia, vertical u horizontal puro, no cambia con la fijación visual, no se fatiga, no se adapta y el reflejo vestíbulo-ocular está conservado.

- **Evaluación de reflejos óculo-vestibulares (ROV):** el test de impulsión de la cabeza es utilizado para la evaluación de los ROV. La evidencia de estos reflejos alterados es indicativa de lesión vestibular de origen periférico.

Para desarrollar esta prueba, debemos permanecer justo enfrente del paciente y pedirle que mantenga la mirada fija en su nariz. Luego, debemos girarle la cabeza de manera rápida, 10-15° hacia un lado. En los pacientes con la función vestibular conservada, los ROV resultan en movimientos de los ojos en dirección opuesta al movimiento cefálico. Lo realizamos de forma rápida para observar que los ojos del paciente se mantienen siempre sobre la nariz del examinador. Debemos repetir esta prueba hacia el lado opuesto.

Los ROV alterados son identificados cuando la mirada se dirige fuera del objetivo (nariz del examinador) y se observa un movimiento sacádico voluntario (llamado sacádico de refijación), que trae la mirada del paciente de vuelta al objetivo luego del movimiento de la cabeza.

- **Pruebas posicionales:** estas pruebas pueden desencadenar Nistagmo central o periférico. Las maniobras de Dix-Hallpike son utilizadas para diagnosticar la variante del canal semicircular posterior del vértigo posicional paroxístico benigno (VPPB).

Situamos al paciente sentado en la camilla con las piernas estiradas y la cabeza girada 30° hacia el lado a explorar. Bruscamente, manteniendo esta posición, lo llevamos a la posición de decúbito supino con la cabeza girada y colgada del borde de la camilla para, después de 30 segundos, volverlo a la posición de partida. En ambas posiciones, en decúbito y sentado, es necesario explorar la presencia de Nistagmo.

Si el paciente tiene presencia de otolitos en el canal posterior, observaremos un patrón específico de nistagmos: torsional hacia arriba, de aproximadamente 15 segundos de duración.

El nistagmo vertical puro, particularmente persistente hacia abajo, sugiere lesión de origen central (generalmente lesión de la línea media cerebelosa). Si la maniobra es aplicada a un paciente con neuritis vestibular, el patrón unidireccional horizontal espontáneo del nistagmo será acentuado.

- **Evaluación de la marcha:** observamos al paciente mientras deambula normalmente, en tándem y en la posición de Romberg, con los ojos abiertos y cerrados. La alteración de la marcha y el desequilibrio pueden acompañar al mareo de cualquier causa. Sin embargo, como regla general, el daño severo de la marcha sugiere un trastorno neurológico.

PRESENTACIONES CLÍNICAS DEL MAREO

. VÉRTIGO AGUDO AISLADO

Los pacientes que se presentan con mareos agudos de reciente inicio, inestabilidad, náuseas y vómitos son un desafío, ya que causas neurológicas severas –tales como accidentes vasculares cerebelosos o del tronco cerebral– deben considerarse dentro de los posibles diagnósticos.

No existen criterios definidos que apoyen la decisión de realizar una neuroimagen. No obstante, existen ciertas características clínicas que pueden orientar al neurólogo. El hallazgo de nistagmo espontáneo unidireccional horizontal y una prueba de impulso de la cabeza positivo en un paciente sin otras manifestaciones neurológicas asociadas es altamente sugestivo de lesión vestibular periférica. La causa más frecuente a tener en cuenta es la neuronitis vestibular, una inflamación del nervio vestibular causada presumiblemente por un virus.

La presencia de factores de riesgo vascular, síntomas neurológicos (cefalea occipital aguda, sordera aguda, paresia, ataxia y otros), nistagmo que cambia de dirección y ausencia de manifestaciones durante las pruebas posicionales cefálicas deben generar la sospecha de lesión de origen central.

Para confirmar el diagnóstico, debemos avanzar con un tratamiento que implica lo siguiente: realizamos la maniobra de Dix-Hallpike girando la cabeza del paciente 45° hacia el lado examinado (paso 1) y luego recostamos rápidamente al paciente (paso 2). Si el VPPB está presente, el nistagmo aparece dentro de los primeros segundos. Mantenemos al paciente hacia el lado derecho con la cabeza en posición colgante durante 20-30 segundos (paso 3) y luego podemos llevar a cabo las maniobras de reposicionamiento canalicular (pasos 3 a 5).

Las causas más importantes de vértigo agudo aislado ante las cuales los neurólogos debemos estar alerta son:

- Neuronitis vestibular (vestibulopatía unilateral, idiopática aguda o laberintitis).
- ACV cerebeloso.
- Vértigo migrañoso.
- VPPB (vértigo posicional paroxístico benigno).
- Disfunción vestibular bilateral.

Neuritis vestibular:

La neuritis vestibular es un desorden vestibular periférico de inicio súbito, monofásico y autolimitado, cuyo síntoma cardinal es el vértigo rotacional, prolongado, intenso, acompañado de síntomas vegetativos (náuseas y vómitos), y cuyo signo semiológico característico es el nistagmo horizontal/torsional de carácter espontáneo.

Su fisiopatología es una lesión (infección viral, generalmente por herpes, virus o reactivación del mismo) en el nervio vestibular, más frecuentemente en la división superior (canales semicirculares superior y horizontal), lo que produce una súbita pérdida del tono vestibular. Es característico que no se comprometa la audición, hablándose de "laberintitis" si esto sucede.

El manejo de estos pacientes se limita a medidas terapéuticas sintomáticas breves, ya que se sugiere que la mayoría de los pacientes mejoran espontáneamente debido a una compensación funcional y central. Por lo general, las molestias asociadas al vértigo duran dos o tres días, y la mayoría de los pacientes pueden retomar sus actividades habituales luego de que pasan una o dos semanas. Una proporción menor de pacientes puede demorar varios meses en recuperarse, atribuyéndose en este caso a una parálisis unilateral continua de la función vestibular. Dado que no es posible predecir la evolución transitoria o permanente, para el tratamiento se recomienda evitar medicación supresora vestibular que permita "tolerar" el desequilibrio vestibular, ya que se retrasaría la compensación funcional deseada. Es más, ni siquiera se recomienda el reposo en cama, ya que experimentalmente en modelos animales de lesión unilateral se demostró que la inmovilización retrasa la compensación, motivo por el que se inicia de manera muy precoz la terapia de rehabilitación vestibular.

Habitualmente, el tratamiento farmacológico se restringe al manejo sintomático del paciente, es decir, ante náuseas (antieméticos) y vértigo (supresores vestibulares), limitando lo máximo posible el tiempo de tratamiento en la medida que se inicia una temprana rehabilitación.

- Tratamiento farmacológico:

Sedantes laberínticos:

- Benzodiazepinas:

Clonazepam: 0,5 mg dos veces por día.

Diazepam: 2 a 10 mg (1 dosis) vía oral (VO), intramuscular (IM) o endovenoso (EV), y 2 mg cada 12 hs.

Lorazepam: 0,5 mg cada 12 hs.

- Antihistamínicos:

Dramamine (dimenhidrinato): 50 mg cada 4-6 hs.

Benadril (difenhidramina): 25-50 mg (1 dosis) VO, EV o IM.

Meclizina: 12,5 a 50 mg cada 4-6 hs. (no disponible en nuestro medio).

Prometazina o clorpromazina: 25 mg cada 8 hs.

- Antieméticos:

Reliveran (metoclopramida): 10 mg VO, IM o EV.

Ondansetron: 4 mg VO, EV.

- Corticoides: ejercen su acción sobre el sistema vestibular por dos mecanismos:

- Efecto antiinflamatorio e inmunomodulador: en el tratamiento precoz de la falla vestibular aguda unilateral (dentro de los primeros 5 días), ha demostrado, en valores estadísticamente significativos, que mejora la condición (canalparemia laberíntica). Dosis: 0,5 mg/kg por 1 semana, con un descenso del 25% cada semana.
- Favorecer la plasticidad en las neuronas del núcleo vestibular.

ACV cerebeloso y vértigo migrañoso:

El diagnóstico diferencial más importante lo constituyen el ACV cerebeloso y el vértigo migrañoso. En el primer caso, los factores de riesgo vasculares, síntomas asociados y resultado de la prueba de impulso cefálico serán determinantes para una aproximación diagnóstica y para apoyar la realización de una neuroimagen. En cuanto al vértigo migrañoso, los antecedentes de migraña y vértigo asociado a migraña son determinantes para el diagnóstico y requiere, en general, una neuroimagen con carácter de urgencia.

El vértigo es la manifestación inicial más frecuente del accidente vascular de origen cerebeloso. Muchas veces se presenta como único síntoma, lo cual dificulta el diagnóstico. Cuando el accidente cerebeloso (infarto o accidente cerebrovascular cerebeloso, isquémico o hemorrágico) no involucra el tronco cerebral, pueden estar ausentes otras manifestaciones neurológicas e incluso el nistagmo. Las características clínicas que deben alertar al médico son inicio hiperagudo, cefalea occipital y ataxia profunda de la marcha. La prueba de impulso cefálico con resultado normal y la prueba calórica alterada deben orientar a una causa central.

Por su parte, el vértigo migrañoso constituye un síndrome que consta de mareos de minutos, horas o incluso días de duración, y estos pueden ser muy leves, moderados o muy intensos. El típico paciente con esta entidad nos refiere que últimamente empeoró la intensidad y aumentó la frecuencia de sus cefaleas y que, conjuntamente, desarrolló episodios vestibulares, aunque la cefalea y el mareo no se presentan simultáneamente. Algunos pacientes pueden presentar clínica migrañosa no dolorosa (por ejemplo, fotofobia) con el episodio de vértigo, o solo presentar vértigo aislado.

VPPB (vértigo posicional paroxístico benigno):

El vértigo posicional paroxístico benigno (VPPB) –que es la causa más frecuente de vértigo agudo– se define como un síndrome clínico que se caracteriza por la aparición súbita de episodios fugaces de vértigo, provocados por cambios de posición de la cabeza cuyo signo semiológico cardinal es la presencia de nistagmo desencadenado por la adopción de una posición particular de la cabeza. Se caracteriza clínicamente por ser inducido por los cambios de posición, ya que aparece típicamente cuando el paciente está acostado, gira en su cama o intenta alcanzar algo en un estante alto y, por lo general, se extiende solo por unos segundos.

El diagnóstico se confirma mediante la maniobra de Dix-Hallpike.

La fisiopatología del VPPB es el desplazamiento de otoconias u otolitos (fragmentos de carbonato de calcio de la mácula otolítica utricular). Esta estructura puede ser dañada por un

traumatismo de cráneo, infecciones, afecciones vasculares del oído interno, o bien puede sufrir un proceso degenerativo. En cualquier caso, fragmentos de esta mácula pueden migrar e ingresar a los conductos semicirculares y provocar el nistagmo posicional característico. Habitualmente estos fragmentos pueden estar presentes y sufrir un recambio lento, siendo disueltas naturalmente o reabsorbidas activamente por las “células oscuras” del laberinto adyacentes al utrículo y a la crista ampularis.

El nistagmo característico de este cuadro debe cumplir ciertos requisitos fundamentales para el correcto diagnóstico: dirección según el canal estimulado, latencia de hasta 30 segundos, duración no mayor a un minuto, reversión de fase al regresar a la posición inicial y fatigabilidad con la reiteración de las maniobras posicionales.

El nistagmo se produce por la estimulación que el libre movimiento de las partículas produce sobre las células ciliadas de la ampolla del conducto semicircular en cuestión. Existen tres conductos semicirculares en cada oído: anterior, posterior y lateral u horizontal. Por la disposición anatómica (inferior), las partículas ingresan más fácilmente en el conducto semicircular posterior y, por lo tanto, es el más afectado (cerca del 80% de los casos). El 20 % restante se reparte en frecuencia entre el canal horizontal y el canal anterior.

El VPPB es una causa muy frecuente de “mareos”. Si se considera el total de pacientes mareados, el 20% sufre de VPPB. Si bien los niños pueden sufrir este síndrome, los adultos mayores son los que más frecuentemente lo padecen, siendo aproximadamente el 50% de las causas de mareo en mayores de 65 años. Si bien el síntoma clásico es el vértigo posicional, gatillado por un cambio de posición de la cabeza, generalmente por acostarse o levantarse de la cama, también pueden ser motivo de consulta el mareo, el embotamiento o aturdimiento, el desequilibrio, las náuseas o la disminución del apetito.

El diagnóstico de VPPB se realiza en base a la historia clínica y a la presencia de nistagmo desencadenado mediante maniobras posicionales específicas para la evaluación de cada conducto semicircular: maniobra de Dix-Hallpike para los conductos semicirculares posteriores, maniobra de rolido (roll test) para los conductos semicirculares horizontales y maniobra de cabeza colgando (head hanging position) para los conductos semicirculares anteriores. La videonistagmografía puede ser necesaria para documentar el nistagmo posicional, en tanto que en muy pocas ocasiones se recurre a la resonancia magnética de cerebro ante la sospecha de un vértigo posicional central. Además, para este cuadro no es útil una radiografía de cuello o una audiometría.

El tratamiento se realiza mediante maniobras de “reposición canalicular”, efectivas en más del 80% de los casos. Si no estamos familiarizados con las mismas, debemos derivar al paciente a un especialista en neurootología.

Las maniobras son maniobra de Epley o maniobra de Semont para el canal posterior; maniobra de Lempert o maniobra de barbacoa (rolido en el eje del cuerpo), las más comúnmente usadas para el canal horizontal; y la maniobra de “cabeza colgando” para el canal anterior. Los ejercicios de Brandt Daroff son un método generalmente usado cuando fallan las maniobras en el consultorio. Su eficacia oscila entre el 65 y el 85%, pero su realización es más ardua:

generalmente son realizados en tres series por día, durante dos semanas, repitiendo cinco veces el ejercicio en cada serie.

El diagnóstico diferencial son los mareos por hipotensión ortostática, la cual se desencadena típicamente al levantarse desde la posición sentado o decúbito, y mejora al acostarse; y cuya confirmación se realiza evidenciando una caída de la presión arterial durante estos cambios de posición.

Disfunción vestibular bilateral:

La causa más frecuente de disfunción vestibular bilateral (intra y extrahospitalaria) es la ototoxicidad por aminoglucósidos. Debemos considerar siempre el diagnóstico de vestibulotoxicidad en pacientes enfermos críticos (frecuentemente con fallo renal), quienes presentan mareos, y podemos apoyarnos en los resultados de las pruebas de impulso cefálico y concretarlo con las pruebas calóricas.

. VÉRTIGO AGUDO CON PÉRDIDA DE LA AUDICIÓN

Ante esta situación clínica, los neurólogos debemos considerar los siguientes diagnósticos:

- Enfermedad de Menière.
- Isquemia vértebrobasilar.
- Neurinoma del acústico.
- Vértigo migrañoso o migraña vestibular.
- Hemorragia laberíntica.

Analicemos una por una:

ENFERMEDAD DE MENIÈRE

Enfermedad crónica del oído interno caracterizada por ataques recurrentes de vértigo acompañados de acúfenos, sordera fluctuante y sensación de plenitud o presión en el oído (*fullness*). Reúne los criterios diagnósticos. Afecta al 0,2% de la población aproximadamente, con igual distribución en género.

Las crisis de vértigo se atribuyen a una dilatación y ruptura periódica del compartimiento endolinfático por un aumento de la presión del líquido endolinfático sobre la membrana laberíntica (*hidrops*). El *hidrops* endolinfático puede ser primario o secundario (autoinmune, infeccioso, vascular, etc.) y no es raro el compromiso bilateral (aprox. 50%). El examen físico durante los ataques muestra nistagmo vestibular en la prueba de impulso cefálico, al lateralizar el vestíbulo hipofuncionante hacia el oído sintomático. Con el paso del tiempo, se produce pérdida progresiva de la audición unilateral y, mientras esto sucede, la severidad de los ataques agudos se agota.

Si bien no existe una cura definitiva de esta enfermedad, contamos con múltiples opciones terapéuticas para el tratamiento, que podemos dividir en:

- 1) Medidas indicadas para atenuar los síntomas durante un episodio agudo de vértigo.

2) Medidas destinadas a prevenir la recurrencia de las crisis y, a veces, el progreso de la enfermedad.

3) Tratamientos quirúrgicos y destructivos.

En el primer caso, para el manejo sintomático de la crisis, los recursos son antieméticos y sedantes laberínticos. Como es frecuente la aparición de plenitud aural y acufenos y/o distorsión auditiva, como pródromo del vértigo, la mayoría de los pacientes puede recurrir a un sedante laberíntico en forma preventiva (por ejemplo, Dimenhidrato).

Como medidas preventivas generales entre crisis, se reconocen, por un lado, medidas no farmacológicas –restricción de ingesta de sodio (aporte diario no mayor a 1,5 gr/día de sodio) y reducción de ingesta de cafeína y tabaco–, y por otro, medidas farmacológicas, las cuales se hallan discutidas a nivel científico porque no hay estudios controlados y consenso entre expertos.

En nuestra práctica clínica, se suelen usar diuréticos (amiloride/triamtireno o inhibidores de la anhidrasa carbónica) y betahistina (48 mg/día durante 2 meses como mínimo), continuando este esquema a una dosis inferior si se logra detener la frecuencia de crisis. Este esquema en general está muy difundido a nivel mundial y, según una encuesta, el 95% de los especialistas europeos lo utiliza y cree que es beneficioso. Mientras que en USA, donde la FDA no ha aprobado el uso de betahistina para la Enfermedad de Menière, lo más usado es el antagonista cálcico verapamilo (120-240 mg/día).

Como tratamiento de último recurso, cuando no podemos controlar las crisis de vértigo, disponemos de terapias “destructivas”: últimamente, gentamicina en dosis bajas por vía transtimpánica es lo más difundido.

Revisemos los criterios para diagnosticar el síndrome de Menière:

1. Episodios recurrentes de vértigo espontáneo.
2. Pérdida de la audición.
3. Sensación de “oído lleno”.
4. Tinnitus

Ahora revisemos los criterios para diagnosticar la Enfermedad de Menière:

- A. Episodios recurrentes definitivos de vértigo espontáneo.
 1. Vértigo rotacional de más de 20 minutos de duración, hasta menos de 24 horas.
 2. Nistagmo horizontal u horizonto-rotatorio.
 3. Falta de equilibrio o inestabilidad de varios días de duración.
 4. No pérdida de conocimiento.
 5. Características que apoyan el diagnóstico.
- B. Postración (reposo).
- C. Náuseas, vómitos.
- D. Disminución de la audición audiométricamente documentada:

1. Disminución de 10 dB o más del tono puro promedio de 0.5, 1, 2 y 3 kHz, o
 2. Disminución del 15% o más en reconocimiento de la palabra (discriminación del discurso).
- E. Sensación de oído lleno, tinnitus o ambos.
- F. Exclusión de otras causas.

ISQUEMIA VERTEBROBASILAR

La resonancia magnética nos permite apreciar que la pérdida súbita de la audición puede ocasionalmente ocurrir en los accidentes vasculares del tronco cerebral. Como esta pérdida auditiva es casi siempre acompañada de vértigo, podría considerarse inicialmente un síndrome periférico, pero los signos del tronco cerebral asociados en casi todos los casos sugieren participación del sistema nervioso. Las pruebas audiovestibulares no aportan al diagnóstico, pero sí al pronóstico, ya que la recuperación de la audición es poca si la pérdida de la misma fue severa desde el inicio.

En general, el pronóstico es bueno en el 80% de los casos, en los cuales los pacientes presentan algún grado de recuperación de la audición.

NEURINOMAS DEL ACÚSTICO

Típicamente se presentan con pérdida progresiva y gradual de la audición unilateral y tinnitus. El vértigo es raro en pacientes con neurinomas no complicados, porque el inicio gradual permite al tronco cerebral poner en marcha mecanismos que compensan casi completamente el déficit vestibular periférico progresivo. Se ha reportado, rara vez, vértigo como manifestación de hemorragia intratumoral del neurinoma.

VÉRTIGO MIGRAÑOSO O MIGRAÑA VESTIBULAR

El mareo y el vértigo se ubican entre las causas más frecuentes de consulta médica, y habitualmente es padecido por un paciente que tiene antecedentes de cefalea con características migrañosas. Esta asociación es entonces motivo de investigación y discusión entre quienes se dedican a la neurootología.

Vértigo migrañoso es un concepto amplio, que podría definirse como todo vértigo o mareo relacionado con un mecanismo migrañoso. Como esta definición no es fija, no sorprende que la terminología y los criterios diagnósticos sean variables y sobre todo subjetivos. Así también es que surgen “sinónimos” para definir este síndrome: mareo asociado a migraña, vértigo relacionado con migraña, vestibulopatía migrañosa, migraña vestibular o vértigo recurrente benigno. Excepto la migraña basilar, que presenta criterios diagnósticos claros y definidos por la IHS (Internacional Headache Society), el resto de la terminología es confusa y varias veces aplicable a una misma entidad clínica.

Entonces, migraña asociada a vértigo (MAV) es un grupo de condiciones que incluye a varios pacientes “mareados”, que son diagnosticados más por criterios clínicos que por hallazgos en métodos complementarios, lo cual hace muy controvertida la unificación

de criterios. Dado lo controvertido del tema, deberíamos ser muy cuidadosos en generalizar este diagnóstico.

HEMORRAGIA LABERÍNTICA

Causa muy extraña de vértigo agudo y sordera. Se han reportado casos en pacientes que sufrieron estrés perinatal. Además, se asocia con enfermedades como anemia drepanocítica, pacientes con terapia antiagregante y anticoagulante, ingesta de cocaína y Lupus Eritematoso Sistémico.

. NEUROIMAGEN

En la práctica pedimos necesariamente una neuroimagen ante los siguientes síntomas:

- Vértigo de instalación aguda que persiste, con reflejo óculo-vestibular normal.
- Primer episodio agudo de vértigo que se presenta con cefalea.
- Vértigo agudo que asocia sordera súbita.
- Vértigo que asocia cualquier signo neurológico central.
- Vértigo con cambios cognitivos.
- Vértigo agudo persistente que no presenta criterios de desorden periférico.

CAPÍTULO III

AFASIAS

ENFOQUES EN EL ESTUDIO DE LA AFASIA

Como todos sabemos, el estudio científico de un objeto determinado, en este caso las afasias, puede realizarse partiendo desde diversos conceptos, supuestos o teorías. Todos intentan explicar la problemática de la pérdida del lenguaje adquirido: los sustentos neurobiológicos (localización de la lesión), las formas de manifestación (sintomatología) y los tratamientos posibles.

Veamos algunos conceptos de afasia, de diversas líneas teóricas:

Síndrome Afásico: alteración de la comprensión del lenguaje y de la organización semántica que responde a una deficiencia de la actividad combinatoria del analizador verbal, conocida como Actividad Nerviosa Superior. Se exterioriza por síntomas correspondientes a la codificación y decodificación semántica.

Resumen del concepto del Dr. Juan Azcoaga, 1991

Síndrome Anártrico (síntesis): alteración de la elocución del lenguaje que responde a una deficiencia de la actividad combinatoria del analizador cinestésico motor verbal, conocida como Actividad Nerviosa Superior. Se exterioriza por síntomas correspondientes a la codificación fonológico sintáctica.

“Afasia significa alteración de alguna o de todas las habilidades, asociaciones y hábitos del lenguaje hablado o escrito, producidos por una lesión en ciertas áreas cerebrales especializadas en tales funciones”.

Goodglass y Kaplan, 1986

“La afasia se puede definir en forma simple como una alteración adquirida del lenguaje debida a una lesión focal. Esta definición (...) no cubre todo el espectro de posibilidades clínicas, por lo cual se ha de hablar de ‘afasias’, ya que estas se manifiestan a través de distintos tipos de alteraciones del lenguaje oral (en sus vertientes de expresión y comprensión), de la lectura y escritura”.

Jordi Peña-Casanova, 1995

En síntesis, el concepto de afasia implica:

- Un trastorno adquirido del lenguaje, es decir que el sujeto tenía el lenguaje organizado y lo perdió por determinadas causas.
- La pérdida de lenguaje es consecutiva a una lesión del hemisferio dominante.
- Afecta a cualquiera de las funciones del lenguaje: comprensión y/o expresión.
- Afecta a la comunicación en mayor o menor medida.
- Puede mejorarse y tratarse para disminuir la secuela.

. SÍNTOMAS CARACTERÍSTICOS

Para que pensemos en un síntoma de afasia, este debe afectar los niveles semántico, sintáctico, fonológico o pragmático del lenguaje. Los errores se producen por déficit en los procesamientos a nivel cortical.

LOGORREA – JERGAFASIA: el paciente habla rápidamente, sin poder controlar el flujo del lenguaje. El discurso es desordenado (la narración no es comprensible). En los casos más graves incluyen palabras que no pertenecen a la lengua (neologismos).

PARAFASIAS: sustitución de una palabra o parte de la palabra por otra, pudiendo modificar el significado del vocablo.

ANOMIAS: dificultad o imposibilidad de denominar un objeto. En la búsqueda del nombre suelen aparecer parafasias.

AGRAMATISMO: el sujeto tiene dificultades para organizar sus expresiones en una frase. Omite nexos, preposiciones y conjugaciones verbales.

MUTISMO: el paciente no puede expresar palabras, aunque lo intenta. Solo emite sonidos vocálicos.

TRASTORNOS DE LA COMPRESIÓN VERBAL: el individuo no logra comprender una consigna u orden, aunque se la repitan. En las afasias más leves, se pierde la comprensión de chistes y metáforas. En las más severas, puede perderse incluso la comprensión de palabras aisladas.

Como podemos ver, la afasia afecta algún punto en el proceso que realizamos entre que pensamos una idea, le ponemos palabras y la expresamos verbalmente. O bien en el proceso que implica escuchar un mensaje verbal, discriminar los fonemas, comprender la estructura sintáctica de la frase, evocar los significados y comprender lo que nos dijeron.

No podemos desconocer que toda patología del lenguaje afecta la comunicación del individuo. Tanto si se afecta la comprensión (rol de receptor en el circuito de la comunicación) como la expresión (rol de emisor en el circuito), el afásico sufre modificaciones cualitativas y/o cuantitativas en los circuitos de comunicación de los que participa. Al momento de planear el tratamiento, debemos considerar esta situación.

. CLASIFICACIÓN CLÁSICA

Las afasias se manifiestan con una clínica muy variada porque el lenguaje es una función compleja que pone en juego varias estaciones cerebrales de procesamiento de información. Podríamos afirmar que ninguna afasia se presenta igual a otra. La manifestación de la patología es individual y única en cada paciente.

Sin embargo, se han reconocido síntomas omnipresentes ante determinada lesión focal del cerebro. Desde mediados del siglo XIX, se intentan sistematizar las afasias. Actualmente se maneja una clasificación que, aunque responde a un criterio fenomenológico (sintomático), es la de mayor difusión entre la comunidad de estudio y tratamiento de esta patología.

Esta clasificación pertenece a la escuela norteamericana. Sus autores son Goodglass, Kaplan, Geschwind y Benson y se conoce como el sistema de clasificación de Boston.

Criterios para la clasificación de las afasias: consideramos principalmente la fluidez de las expresiones, la comprensión y la posibilidad de repetición. Según cómo se combinen estas tres habilidades en el paciente, será el tipo de afasia que presenta.

Este criterio permite un diagnóstico topográfico más claro que otras clasificaciones. No obstante, a los fines de planificar y ejecutar la rehabilitación de la afasia, este análisis es insuficiente.

TIPO DE AFASIA	ANOMIA	FLUIDEZ	COMPRENSIÓN	REPETICIÓN
Afasia de Wernicke	Sí	Fluida	Pobre	Pobre
Afasia de Broca	Sí	No fluida	Relativamente preservada	Pobre
Afasia de conducción	Sí	Fluida	Relativamente preservada	Peor que el habla
Afasia anómica	Sí	Fluida	Relativamente preservada	Buena
Afasia motora transcortical	Sí	No fluida	Relativamente preservada	Buena
Afasia sensorial transcortical	Sí	Fluida	Pobre	Buena
Afasia global	Sí	No fluida	Muy pobre	Pobre
Afasia subcortical	Sí	Semifluida	Según localización de la lesión	Según localización de la lesión

Algoritmo para el diagnóstico diferencial de una afasia, desde un abordaje clínico simple:

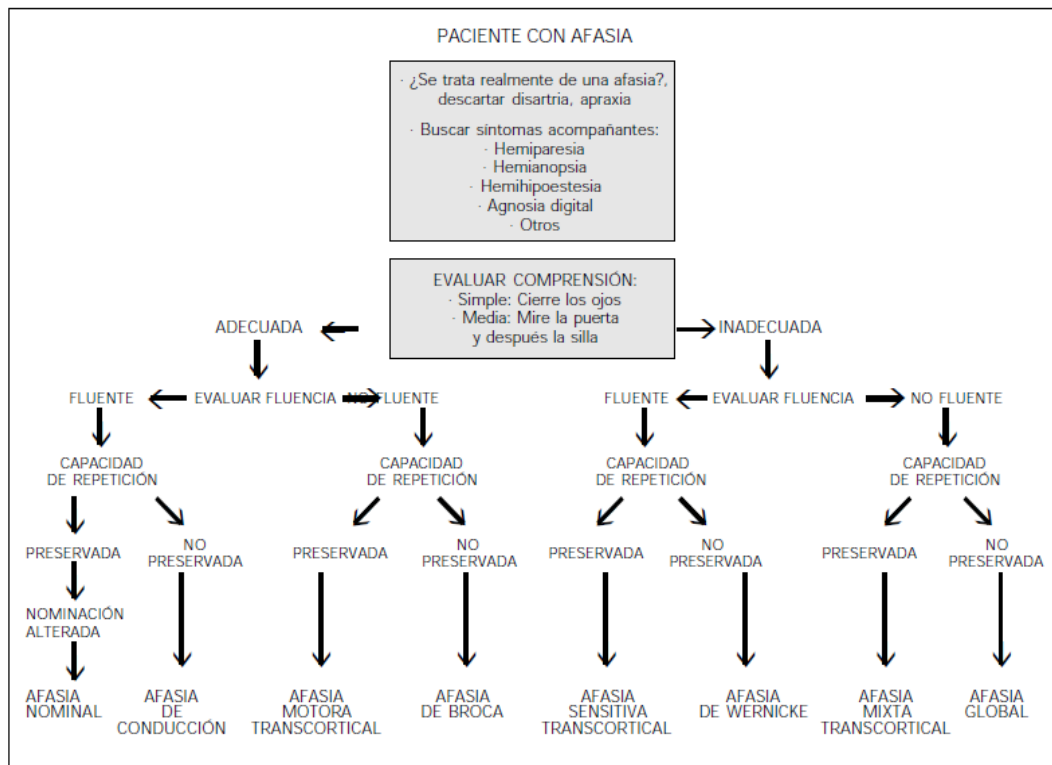


Figura 9. Algoritmo diagnóstico de las afasias.

. LOCALIZACIÓN ANATÓMICA

Debemos considerar la localización anatómica de las lesiones cerebrales según el tipo de afasia que plantea la clasificación clásica:

AFASIA DE WERNICKE: lesión en el tercio posterior de la circunvolución temporal superior. Territorio que irriga la arteria cerebral media.

AFASIA DE BROCA: lesión extensa en el hemisferio izquierdo, en las regiones frontal lateral, prerrolándica, suprasilviana, con extensión a la sustancia blanca circundante. Territorio de la rama superior de la arteria cerebral media.

AFASIA DE CONDUCCIÓN: lesión en la circunvolución supramarginal y en las vías de sustancia blanca subyacente (fascículo arqueado y fascículo longitudinal superior) que conectan las áreas de Broca y de Wernicke.

AFASIA ANÓMICA: cualquier lesión dentro o cerca de la zona del lenguaje puede provocar afasia anómica.

AFASIA MOTORA transcortical: lesión en la zona frontal anterior que afecte la conexión entre el área motora suplementaria y el área de Broca, sin afectar el área de Broca propiamente dicha. Puede localizarse en al área motora suplementaria, las vías de sustancia blanca por debajo de esta o la zona anterosuperior por delante del área

de Broca. Territorio irrigado por la arteria cerebral anterior o las ramas más anteriores de la arteria cerebral media.

AFASIA SEÑORIAL TRANSCORTICAL: lesiones posteriores en la encrucijada parietotemporal, sin afectar al área de Wernicke. Territorio de las arterias cerebral media y posterior.

AFASIA GLOBAL: la lesión afecta grandes zonas del lenguaje (el área de Broca, el área de Wernicke, la circunvolución angular y la sustancia blanca subyacente). Territorio de las dos ramificaciones de la arteria cerebral media.

El Modelo fisiopatológico sostiene que si hay:

- Dos zonas de procesamiento del lenguaje (área de Broca y área de Wernicke) que combinan información y construyen unidades (estereotipos) del lenguaje, cuya actividad se desorganiza como consecuencia de una lesión, esta actividad desorganizada produce síntomas en el lenguaje (con diferente intensidad, según el grado de desorganización).
- Dos códigos del lenguaje: semántico y fonológico sintáctico.
- Dos funciones del lenguaje: comprensión y elocución.

Por lo tanto, existen dos tipos de trastornos del lenguaje adquirido, es decir, dos tipos de afasias: Síndrome Afásico y Síndrome Anártrico, con niveles de severidad entre ambos (pueden compararse con la clasificación clásica) y la posibilidad de combinarse entre sí.

Por lo tanto, es menester que diferenciamos la afasia de otras patologías, tales como:

DISARTRIA: trastorno de la articulación del lenguaje consecutivo a una parálisis o paresia de los órganos fonoarticulatorios. No afecta la organización del discurso ni la denominación. Solo el habla o la articulación del lenguaje. La lesión no toma los centros del lenguaje, sino centros o vías motoras. Se acompaña de disfagia y asimetría de las estructuras musculares. El paciente habla correctamente en cuanto a la organización, pero con escasa claridad, precisión y velocidad en los movimientos articulatorios.

SECUELA DE DISFASIA O TRASTORNO DEL LENGUAJE: trastorno del lenguaje que se ocasiona mientras el sujeto estructura el lenguaje (de niño, antes de los 3 años). De acuerdo a la severidad y al tratamiento recibido, puede quedar secuela hasta edad adulta. Los síntomas son similares, aunque la etiología, el momento de instalación de la patología y el pronóstico no. No siempre la etiología es demostrable. Cuando se evidencia, involucra a zonas corticales.

APRAXIA OROFACIAL: es la imposibilidad de realizar movimientos orofaciales a la orden. Sin embargo, se conservan los movimientos involuntarios del complejo orofacial (deglución) y no afecta a los movimientos del lenguaje. La lesión afecta zonas corticales donde se organiza la secuencia motora, aunque no son zonas específicas del lenguaje.

AGNOSIA AUDITIVA: es la dificultad de reconocer un sonido cualquiera, incluyendo los sonidos del lenguaje (el paciente también presenta afasia que afecta a la comprensión).

. CONCEPTOS TÉCNICOS EN LA EVALUACIÓN DEL LENGUAJE

Agrafia: pérdida o deterioro de la capacidad para formular lenguaje escrito como consecuencia de una lesión cerebral. Las lesiones cerebrales pueden producir dos grandes tipos de trastornos agráficos, según la afectación incida predominantemente sobre los mecanismos específicos del lenguaje (agrafia afásica) o sobre la instrumentación compleja de la expresión gráfica (agrafia apráxica).

Alexia: trastorno o incapacidad para comprender el significado de material verbal escrito, originado como consecuencia de una alteración orgánica adquirida del cerebro. Puede tener diferentes expresiones y niveles de complejidad: alexia simbólica para el material escrito y alexia agnósica con dificultad en la visuopercepción, que no se relaciona directamente con los trastornos del lenguaje.

Anomia: dificultad o incapacidad para evocar el nombre de los objetos (falta del nombre). Las palabras más frecuentes suelen ser las que más se conservan.

Articulación: capacidad para emitir los fonemas del lenguaje que depende de los mecanismos sensitivomotores involucrados en el acto motor que culmina en la producción de los sonidos del habla. Con una mirada neurológica, la fisiopatogenia consiste en la combinación de trastornos paralíticos, distónicos y apráxicos, con la desorganización de la armonía motriz articularia, con supresión de algunos fonemas y deterioro y alteración de otros.

Automatismos: comprende el lenguaje automático o expresiones emocionales de uso común en la vida diaria que, en los casos de reducción grave del lenguaje, pueden constituir la mayor parte de las producciones habladas del paciente afásico, si no las únicas posibles.

Circunloquios (o perífrasis): utilización de numerosas palabras para expresar algo que hubiera podido decirse con una sola.

Comprensión verbal (trastornos de la): incapacidad para descodificar de forma adecuada los mensajes recibidos a través del lenguaje oral (entender lo que se ha oído) o escrito (comprender un texto leído).

Ecolalia: repetición automática de la frase o las últimas palabras que dijo su interlocutor.

Estereotipia: conjuntos de fonemas, elementos silábicos, palabras o conjuntos de palabras que el paciente emite repetidamente cuando intenta articular el lenguaje.

Jergafasia: expresión verbal ininteligible por una excesiva acumulación y sobreproducción de parafasias. Es muy característica de la afasia de Wernicke.

Parafasia: sustitución de la palabra adecuada a la idea subyacente por otra no adecuada.

Parafasias verbales: consisten esencialmente en la utilización de una palabra en lugar de otra.

CAPÍTULO IV
LAS ATAXIAS Y EL CEREBELO

LAS ATAXIAS Y EL CEREBELO

El cerebelo es una masa de tejido cerebral que ocupa la fosa posterior, adosada al dorso de la protuberancia por los pedúnculos. Está conformado por dos hemisferios y una estructura medial denominada vermis cerebeloso y consta de las siguientes partes: una corteza, sustancia blanca profunda y núcleos profundos denominados fastigio, interpósito y dentado.

La función del cerebelo primariamente es la coordinación y modulación de los movimientos. Para poder cumplir esta función cuenta con aferencias vestibulares, espinales, olivares, tectales y corticopónticas. Las vías eferentes se proyectan a médula, núcleos basales y corteza cerebral.

Las enfermedades cerebelares se presentan a menudo con ataxia de la marcha y miembros, movimientos torpes, con pérdida de coordinación y equilibrio. Los movimientos se ven afectados en velocidad, dirección, tiempo, amplitud y falta de precisión. Son varios los términos utilizados para describir estas anomalías del movimiento:

- Ataxia: desorden del movimiento.
- Dismetría: falta de precisión en la distancia.
- Disinergia o asinergia: descomposición del movimiento.
- Disdiadococinesia: descomposición de movimientos alternantes.
- Rebote: dificultad en el retorno de un miembro a su posición inicial.
- Anormalidades en la finalización del movimiento.
- Temblor: de acción y postural.
- Hipotonía: disminución de la resistencia al movimiento pasivo.

La enfermedad cerebelar puede afectar los movimientos oculares (como el nistagmo), los movimientos de los miembros, la marcha, la postura y el habla.

Mientras que la marcha atáxica se caracteriza por una marcha con aumento de base de sustentación, pasos irregulares, inestabilidad al caminar o girar y problemas en caminar en tándem, los desórdenes del habla pueden ser de varios tipos. Se denomina clásicamente "palabra escandida" al compromiso del habla disártrica y lenta en la afectación cerebelosa. Se conocen además otras varias situaciones más de la palabra, como la alteración de la articulación, la fonación, la respiración, el tiempo, la oscilación, el volumen y la prosodia. Esto puede acentuarse si se agrega compromiso de pares craneales.

También existen otros síntomas no motores en pacientes con compromiso cerebeloso, como defectos en el aprendizaje, la percepción y la función cognitiva.

ANATOMÍA Y FUNCIÓN DEL CEREBELO

. PARTICIPACIÓN DEL CEREBELO EN LA REGULACIÓN DE LAS FUNCIONES MOTORAS

En conjunto, el cerebelo funciona como un comparador entre las órdenes impartidas y lo actuado. Otra función es controlar que la secuencia de un acto motor suceda armónicamente y sin sobresaltos. Actúa, además, reforzando el movimiento y facilitando el mantenimiento del tono postural.

. RELACIÓN DEL CEREBELO CON FUNCIONES COGNITIVAS

El daño cerebeloso está relacionado con disfunciones ejecutivas, de aprendizaje, memoria procedimental y declarativa, procesamiento del lenguaje y alteraciones visuoespaciales.

En los últimos años, estudios de neuroimágenes funcionales (PET, IRMf) han puesto en evidencia la activación cerebelosa en la generación de palabras, el acto de completar cadena de palabras, la atención, el razonamiento conceptual y la memoria.

De hecho, los principales déficits cognitivos y alteraciones emocionales observadas en pacientes con lesiones cerebelosas se dan en las funciones ejecutivas (fluencia fonética, planificación, razonamiento abstracto), el aprendizaje, la memoria, el lenguaje (agramatismo, disprosodia, anomia, disartria), la personalidad (cambios) y la labilidad emocional.

Las entidades patológicas demostrables que se relacionan con alteraciones de la función cerebelar son trastornos por hiperactividad, trastornos obsesivo-compulsivos, trastornos del espectro autista, depresión, enfermedad bipolar, ansiedad y pánico.

. SÍNDROMES CEREBELOSOS Y SUS ETIOLOGÍAS MÁS FRECUENTES

SÍNDROME DEL VERMIS ROSTRAL (O DEL LÓBULO ANTERIOR): Estación de pie con aumento de la base de sustentación, ataxia de la marcha sin ataxia apendicular, ausencia de hipotonía, reflejo pendular, nistagmo y disartria. Ejemplo de esto es la degeneración cortical cerebelosa subaguda secundaria por alcoholismo crónico.

SÍNDROME DEL VERMIS CAUDAL (FLOCULONODULAR): Ataxia axial o de tronco y marcha tambaleante, ausencia de ataxia apendicular, nistagmo y posturas anormales de la cabeza. Un ejemplo es el méduloblastoma originado en la región floculonodular del cerebelo.

SÍNDROME CEREBELOSO HEMISFÉRICO (O NEOCEREBELO): Ataxia de los movimientos apendiculares homolaterales, disartria, hipotonía, reflejo pendular, entre otros. Es decir, manifestaciones clínicas de la lesión de la zona lateral del cerebelo, donde las causas más frecuentes son los infartos, los hematomas o las neoplasias.

SÍNDROME PANCEREBELOSO: Combinación de todas las manifestaciones clínicas de todos los síndromes anteriores y observado, sobre todo, en procesos infecciosos, toxicometabólicos y degenerativos.

EVALUACIÓN DE LAS ATAXIAS

Las ataxias son un grupo heterogéneo de enfermedades que comparten la ataxia como rasgo común de la enfermedad, ya sea como síntoma o signo guía. Podemos dividir las ataxias en tres grandes grupos:

- Las ataxias congénitas son inhabituales y se relacionan con alteraciones del desarrollo. Se asocian con la oligofrenia y el retraso del desarrollo. Suelen ser autonómicas dominantes.
- Las ataxias hereditarias son un extenso grupo de enfermedades (actualmente se conocen más de 25) agrupadas por el modo de herencia en autonómicas dominantes, autonómicas recesivas o ligadas al cromosoma X. La enfermedad más frecuente de este grupo es la Ataxia de Friederich.
- Las ataxias esporádicas y adquiridas tienen diversa etiología, pero rasgos clínicos semejantes que debemos diferenciar por la forma de presentación y síntomas asociados.

. CLASIFICACIÓN DE LAS ATAXIAS

CONGÉNITAS

HEREDITARIAS

Autosómicas dominantes

Autosómicas recesivas

Ligadas al cromosoma X

Secundarias a desórdenes hereditarios metabólicos, enfermedades mitocondriales, multisistémicas, etc.

ESPORÁDICAS Y ADQUIRIDAS

Inmunes (Miller Fischer, esclerosis múltiple, síndromes paraneoplásicos)

Infecciosas (virales, meningitis)

Tumorales o absceso cerebeloso

Paroxismales (migraña, epilepsia, febril)

Supratentoriales (síndromes extrapiramidales, hidrocefalia)

Sistémicas (amiloidosis, endocrinas, enfermedad celíaca, carencia de vitamina E)

Tóxica y por drogas

Traumáticas

Vasculares

Vestibulares

Para realizar el diagnóstico clínico de las ataxias, debemos considerar:

- La historia clínica:
 - Edad de inicio: niñez o adultez.
 - Curso temporal: agudas, crónicas, progresivas o recurrentes.
 - Síntomas y signos neurológicos o clínicos acompañantes.
 - Relación con medicamentos.
 - Antecedentes médicos patológicos.
 - Historia familiar.
- Examen clínico y neurológico completo.
- Estudios complementarios: imágenes y laboratorio.

. ATAXIAS ADQUIRIDAS

En este grupo incluimos aquellas ataxias provocadas por factores exógenos o endógenos sin causa genética. Podemos mencionar algunas:

DEGENERACIÓN CEREBELAR ALCOHÓLICA: al antecedente se asocia ataxia que predomina típicamente la marcha y piernas.

POR CAUSAS TÓXICAS: las que tienen más relevancia clínica están relacionadas al litio, la fenitoína, la amiodarona, el tolueno, 5-flúor uracilo, la citosina arabinosido y otros metales pesados como mercurio y talio.

DEGENERACION CEREBELAR PARANEOPLASICA: trastorno degenerativo inmuno mediado asociado principalmente a cáncer de pulmón a células pequeñas (anti Hu, ant CV2, anti ZIC4, mama, anto Yo, anti Ri, ovario (anto Yo) y linfoma de Hodgking (anti TR).

OTRAS ATAXIAS INMUNOMEDIADAS: asociadas a cuadros endocrino-poliglandulares (anti GAD), enfermedad celíaca (anti GLiadina y anticuerpos TGM6), tiroiditis.

ATAXIAS POR DEFICIENCIAS DE VITAMINAS B1, B12 Y VITAMINA E: por deficiencias nutricionales o mala absorción.

SIDEROSIS SUPERFICIAL: secundario a patología hemorrágica previa o complicación de procedimientos neuroquirúrgicos

ATAXIA EN INFECCIÓN CRÓNICA DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL: cuadros virales agudos (varicela en niños y mononucleosis en adultos) o post infecciosos. También en infecciones crónicas como sífilis, tuberculosis o SIDA.

ATAXIAS ESPORÁDICAS ASOCIADAS A OTRAS ENFERMEDADES.

ATROFIA MULTISISTÉMICAS ASOCIADA A SÍNDROME EXTRAPIRAMIDAL Y FALLO AUTONÓMICO.

ATAXIA DE CAUSA DESCONOCIDA.

ATAXIA DE FRIEDERICH: ataxia de presentación más frecuente, dando cuenta del 50% de las ataxias hereditarias. Tiene una prevalencia de 4,7 casos por 100.000

habitantes. La edad de inicio habitual es antes de los 20 años. Es una enfermedad autonómica recesiva. Se presenta típicamente con inestabilidad, torpeza motora y escoliosis en la adolescencia. Otros signos son disfagia, disartria y nistagmo. En promedio, requieren la asistencia de la marcha (silla de ruedas) después de 15 años de evolución de la enfermedad, que es causada por una mutación genética en el cromosoma 9p. No hay tratamiento farmacológico. Las estrategias terapéuticas son de neurorehabilitación.

CAPÍTULO V

LAS CEFALEAS

CEFALEAS

Las cefaleas constituyen un motivo muy frecuente de consulta en nuestra práctica médica. Por esta razón, el médico general debe estar atento a su evaluación y manejo adecuado. Si bien las causas secundarias pueden ser muchas, en realidad cerca del 80% de las cefaleas que se consultan en una guardia o en la consulta ambulatoria son primarias. Y estas están, según la OMS, en el *top ten* de las enfermedades que producen discapacidad.

En la evaluación de una cefalea, los médicos debemos estar preparados para descartar una causa secundaria que pueda poner en riesgo la vida del paciente y necesite el tratamiento inmediato. Ejemplos de esto son la hemorragia subaracnóidea, la meningitis y la hipertensión endocraneana, aunque también debemos considerar otras.

Parte del gran problema del diagnóstico y del manejo de las cefaleas es que el dolor es una experiencia subjetiva e individual. Esto hace que pueda subestimarse o sobreestimarse la evaluación. La mayoría de las veces no hay hallazgos evidentes y causales, por lo que se nos complica más aún la situación, dando pie a variadas hipótesis.

Con fines prácticos, según la clasificación internacional, podemos dividir las cefaleas en tres grandes grupos:

CEFALEAS PRIMARIAS: no se conoce la causa con certeza. En general, están determinadas genéticamente.

- Migraña.
- Cefalea tensional.
- Cefalea en racimos y otras cefaleas trigémino-autonómicas.
- Otras cefaleas primarias.

CEFALEAS SECUNDARIAS: son provocadas por otra enfermedad subyacente, que es la causa.

- Cefalea atribuida a trauma craneal y/o cervical.
- Cefalea atribuida a alteraciones vasculares craneales o cervicales.
- Cefalea atribuida a un trastorno intracraneal no vascular.
- Cefalea atribuida a una sustancia o a su supresión.
- Cefalea atribuida a infección.
- Cefalea atribuida a trastorno de la homeostasis.
- Cefalea o dolor facial provocado por trastornos del cráneo, cuello, ojos, oídos, senos faciales, dientes, boca u otra estructura facial o craneal.
- Cefalea atribuida a un trastorno psiquiátrico.

NEURALGIAS CRANEALES, DOLOR CENTRAL O FACIAL PRIMARIO Y OTRAS CEFACLEAS

- Neuralgias craneales y dolor facial de origen central.
- Otras cefaleas, neuralgias craneales, dolor central o facial primario.

SIGNOS DE ALARMA

Para facilitar la evaluación del paciente que consulta por una cefalea, se han establecido desde hace un tiempo los “signos de alarma ante un dolor de cabeza”. Éstas situaciones clínicas, que evaluamos con el interrogatorio y el examen clínico, nos permiten sospechar una causa secundaria y tomar la conducta oportuna para confirmar el diagnóstico (TAC, IRM, PL, angiografía) y posterior tratamiento específico.

Los signos de alarma son:

- Inicio súbito o hiperagudo.
- Cambio en las características de la cefalea habitual.
- Cefalea que va progresando en el tiempo.
- Dolor que se limita a una zona específica del cráneo y no cambia de área.
- Cefalea que asocia síntomas focales o conductuales.
- Hallazgos anormales en el examen neurológico: foco o rigidez de nuca.
- Cefalea que se precipita con esfuerzos (por ejemplo, en maniobras de Valsalva).
- Cefaleas en pacientes oncológicos o inmunocomprometidos.
- Cefaleas que inician después de los 50 años.
- Cefaleas asociadas a fiebre sin evidencia de infección sistémica.

Relacionado con los signos de alarma, el examen clínico neurológico básico del paciente con cefaleas debe incluir al menos:

- Signos vitales.
- Examen de carótidas.
- Palpación craneal para descubrir puntos dolorosos.
- Fondo de ojo.
- Rigidez de nuca.
- Foco neurológico.
- Signos autonómicos craneales

¿Cuándo pedimos neuroimágenes en cefaleas?:

- Cefalea intensa de inicio explosivo (cefalea en estallido).
- Cefalea de evolución subaguda con curso evolutivo hacia el empeoramiento progresivo.
- Cefalea asociada a síntomas o signos neurológicos focales diferentes del aura migrañosa.
- Cefalea asociada a papiledema o rigidez nuchal.
- Cefalea asociada a fiebre no explicable por enfermedad sistémica.
- Cefalea y signos/síntomas de hipertensión endocraneal.
- Cefalea no clasificable por la historia clínica.
- Cefalea en pacientes que dudan del diagnóstico, en quienes existe una marcada ansiedad o que expresan temor ante un eventual

Las señales de alarma nos permiten, en una forma ágil y ordenada, poder sospechar diferentes causas secundarias de cefaleas que merecen un manejo específico. En estos casos, las cefaleas son la expresión de una enfermedad médica y necesitan no solo el manejo del dolor, sino acciones específicas.

. CAUSAS DE CEFALEAS SECUNDARIAS GRAVES QUE EXIGEN NUESTRA ATENCIÓN INMEDIATA

- Hemorragias cerebrales por aneurisma o malformación.
- Meningitis y encefalitis.
- Disecciones o roturas de arterias cérvico-craneales.
- Arteritis de células gigantes.
- Glaucoma agudo.
- Emergencias hipertensivas.
- Hipertensión intracraneal.
- Trombosis de senos venosos cerebrales.
- Accidentes vasculares (ACV).
- Tumores cerebrales.
- Abscesos cerebrales.
- Hematomas intracraneales.
- Otras Infecciones.

. SIGNOS DE ALARMA Y PATOLOGÍAS RELACIONADAS

SIGNO DE ALARMA	CONSIDEREMOS	INVESTIGACIÓN
Cefalea de inicio súbito	Hemorragia subaracnoidea Sangrado intracraneal o MAV Trombosis venosa cerebral Lesión ocupante en fosa posterior	Neuroimagen Punción lumbar
Cefalea que va empeorando	Lesión ocupante Hematoma subdural Abuso de medicación analgésica	Neuroimagen
Cefalea en contexto de enfermedad (cáncer, HIV) o signos generales (rash, fiebre, dolor de cuello, adenopatías)	Meningitis Encefalitis Infección sistémica Enfermedad del colágeno Arteritis	Neuroimagen Punción lumbar Biopsia Examen de sangre
Cefaleas asociadas a síntomas neurológicos (excluyendo el aura)	Lesión ocupante MAV Enfermedad del colágeno	Neuroimagen Marcadores enfermedad del colágeno
Edema de papila	Lesión ocupante Pseudotumor cerebral (HTECB) Encefalitis Meningitis	Neuroimagen Punción lumbar
Dolor que se presenta en maniobras de Valsalva, tos o ejercicio	Hemorragia intracraneal Lesión ocupante	Neuroimagen Punción lumbar
Cefalea intensa que se presenta en embarazo o post-parto	Trombosis venosa cortical Dissección carotídea HSA Apoplejía pituitaria	Neuroimagen

CEFALEAS PRIMARIAS

. MIGRAÑA

La migraña es la cefalea más frecuente que asiste a la consulta. Tiene una prevalencia estimada entre el 12 y el 16% de la población, con claro predominio femenino. La edad de inicio es la adolescencia o al menos el antecedente positivo es evidente. Suele tener carga familiar que no es excluyente para el diagnóstico.

Este último se basa en la descripción clínica y la historia previa de ataques de dolor en un paciente con examen clínico neurológico normal. El dolor se caracteriza por ser predominantemente unilateral, suele cambiar de lado entre eventos, es pulsátil, se agrava por el movimiento y está acompañado de náuseas, vómitos y/o fotofobia. Suele durar entre 4 y 72 horas, dependiendo de las medidas terapéuticas y de la severidad del ataque.

Por lo general, un ataque de migraña interfiere con la actividad del paciente. El *screening* rápido para migraña indaga sobre:

- ¿Dolor con náuseas?
- ¿Dolor con fotofobia?
- ¿Dolor que genera discapacidad?

Las tres respuestas positivas sugieren una probabilidad diagnóstica del 98%; mientras que dos respuestas positivas, del 90%.

La migraña con aura es menos prevalente y se caracteriza por un episodio neurológico focal, generalmente visual, de instalación progresiva, que precede al dolor en 15-40 minutos. Apoya el diagnóstico el antecedente de haber padecido estos episodios anteriormente y con las mismas características. Si es el primer episodio, cumple un criterio de alarma y debería estudiarse.

Debemos tener en claro que no hay una “causa” establecida para padecer migrañas. El paciente presenta carga genética que, combinada con factores intrínsecos o extrínsecos, determina la frecuencia de crisis, que puede variar desde 1 por año a 4 o más por semana. Sí existen factores desencadenantes, que son las circunstancias a las que un individuo es en general susceptible y que constituye un “activador”. En general son físicas (luz, sonidos, esfuerzos), químicas (hormonas, alimentos, olores) y psicológicas (emociones, relax). Si bien no hay un único mecanismo sobre la fisiopatología de la migraña, los componentes son:

SUJETO CON PREDISPOSICIÓN GENÉTICA (hay más de 25 genes descriptos relacionados con migraña)

- Genes ligados a sistema vascular (por ejemplo, ETA-1, ACE, NOTCH 4).



- Genes ligados al sistema endocrino (por ejemplo, relacionados a la hipocretina/orexina como HCRTR1 y HCRTR2).

- Genes ligados al sistema neuronal (por ejemplo, TRPV 1-3, KCNK18).

EVENTO ACTIVADOR DE CEREBRO DE PACIENTE MIGRAÑOSO

- Químico.



- Físico.

- Emocional.

- Sueño/hambre

EXITACIÓN CORTICAL, CAMBIOS EN ACTIVIDAD SEROTONINÉRGICA, OTROS



DISFUNCIÓN DEL TRONCO CEREBRAL, HIPOTÁLAMO, SISTEMA LÍMBICO, SISTEMA TRIGEMINAL (SENSIBILIZACIÓN), CAMBIOS EN CIRCUITOS NORADRENÉRGICOS Y SEROTONINÉRGICOS



DOLOR MIGRAÑOSO

El ataque de migraña suele manifestarse en distintas etapas características que, si bien no se cumplen en todas las personas y pueden variar con el tiempo, generalmente son reconocidas por el paciente:

- **Fase de pródromos:** se presentan manifestaciones o sensaciones que ponen en aviso al individuo que le va a venir el dolor. Estos síntomas son muy variados e incluyen decaimiento, irritabilidad, euforia, cambios en el apetito, somnolencia, sensibilidad exagerada a la luz, ruidos, olores, salibeo, todas sensaciones conocidas por el individuo.
- **Fase de aura:** suele darse en los paciente que tienen migrañas con aura y son manifestaciones neurológicas como sensaciones visuales (ven lucecitas o chispitas, o ven borroso de un lado), calambres, cosquilleos, molestias para hablar y otras. Suelen durar pocos minutos y preceden al dolor.
- **Fase del dolor:** se inicia la sensación dolorosa, generalmente asociada a náuseas, molestia a la luz y ruidos, dolor que empeora con el movimiento.
- **Fase de resolución:** se va el dolor, pero quedan molestas tanto físicas –como fatiga o tensión muscular– o psíquica –como depresión o euforia–.

Habitualmente estas etapas se modifican con el uso de medicamentos.

La migraña en general tiene un pronóstico favorable y tiende a remitir con el tiempo. Pero para que el paciente mejore, debemos tener una estrategia terapéutica racional y efectiva. Es necesario que controlemos el dolor. En la actualidad contamos con varias posibilidades terapéuticas seguras y efectivas. Podemos dividir los tratamientos en aquellos que son para el ataque, donde se utilizan antimigrañosos, y los tratamientos preventivos, que se indican cuando las crisis superan las 4-6 mensuales.

Tratamiento de la migraña:

El tratamiento de la migraña incluye dos grandes capítulos. Uno es el no farmacológico, que se relaciona con ordenar hábitos de salud (como sueño o alimentación), realizar actividad física regularmente y evitar los desencadenantes conocidos en cada paciente. El otro capítulo está constituido por el tratamiento farmacológico.

Recurrimos a los medicamentos para tratar la crisis cuando la situación se da de modo relativamente infrecuente y se presenta menos de cinco o seis veces al mes, el dolor es leve y se resuelve relativamente rápido con el analgésico utilizado. Cuando el ataque de dolor se presenta con todos los síntomas, la estrategia del tratamiento tiene tres objetivos específicos.

Entre los principios generales en el manejo del rescate en una crisis migrañosa encontramos los siguientes:

- Tratar precozmente.
- Emplear medicación eficaz.
- Usar la vía de administración adecuada.
- Seleccionar el fármaco en función de la severidad del dolor.

- Considerar la combinación de medicamentos.
- Limitar el uso del manejo agudo a dos por semana.
- Restaurar la función.
- Reducir al mínimo la posibilidad de efectos adversos.
- Educar sobre el problema.
- Reducir costos.
- Usar medicación específica sola o combinada para crisis moderadas a severas.
- Prevenir sobre el abuso de antimigrañosos o reducir al mínimo la medicación de rescate.

Existen tres tipos fundamentales de medicaciones que utilizamos en el tratamiento de la migraña:

INESPECÍFICOS

Analgésicos simples y/o antiinflamatorios.

ESPECÍFICOS

Ergotamina y triptanes.

COADYUVANTES

Actúan en la modulación del dolor por acción neurológica, sin ser específicamente analgésicos.

Medicamentos para el manejo de las crisis migrañosas:

- **Triptanes:** eficaces, tienen diferentes vías de administración, diferente perfil farmacodinámico, son costosos, es medicación específica.
- **Ergotamina:** la dihidroergotamina es la más utilizada en países donde se dispone de ella. el tartrato de ergotamina es muy discutido y tiene partidarios y detractores. en la realidad, su uso es común en nuestro medio y es eficaz.
- **Sulfato de magnesio:** la administración endovenosa de 1 g es una opción a considerar en el manejo de una crisis.
- **El grupo de antagonistas dopaminérgicos,** que incluye clorpromazina, metoclopramida y ondasetrón, entre otros, son coadyuvantes eficaces en el manejo de la crisis.
- **El valproato endovenoso** es otra opción considerable.
- **Los antihistamínicos** han mostrado utilidad solos o asociados.
- **Los antiinflamatorios** constituyen la primera línea en el manejo de la crisis, siempre que sean eficaces. La dipirona ha mostrado eficacia.
- **Los opioides,** de uso controvertido en migraña, han mostrado eficacia. La sensibilización que generan en dolor neuropático promueve no usarlos en migrañas.
- **Los corticoides** deberían limitarse solo al estatus migrañoso.

Muchas veces debemos usar más de una medicación o combinación de medicamentos para lograr el objetivo fundamental de la terapia, que consiste en detener el dolor completa y rápidamente.

Existe evidencia a favor de que el 90% de los pacientes con migraña experimentan síntomas gastrointestinales como náuseas, vómitos y diarrea. Para aliviarlos, podemos indicar drogas antieméticas como la metoclopramida o la moperidona ante las primeras manifestaciones del ataque de dolor. Esto no solo alivia las molestias, sino que mejora la absorción de drogas que actúan sobre el dolor, como la aspirina o la ergotamina que se ingieren por vía oral.

Recordemos que el dolor que experimentan las personas en una crisis de migrañas varía desde leve o puede ser intolerable.

A su vez, en ciertas circunstancias, el paciente puede también emplear terapias no farmacológicas junto con la medicación –como ubicarse en reposo, en una habitación oscura y con hielo a mano– para hacer el ataque menos severo.

Por otro lado, cuando el paciente presenta episodios de migrañas muy frecuentes, la estrategia farmacológica consiste en indicarle medicación preventiva.

¿Cuándo indicamos preventivos del dolor de cabeza al paciente?:

- Cuando tiene más de 6 ataques de dolor al mes.
- Cuando se trata de menos de 6 ataques, pero son incapacitantes y refractarios al tratamiento agudo.
- Cuando los ataques son severos y duran más de 48 horas.
- Cuando el tratamiento de la crisis de dolor no es efectivo o hay intolerancia a los calmantes.
- Cuando el paciente no puede enfrentar psicológicamente un ataque por la discapacidad que le provoca.
- Cuando los ataques se hacen más frecuentes.
- En migrañas específicas: con aura prolongada.

¿Cómo seleccionamos un medicamento preventivo?:

La selección del fármaco preventivo es individual en cada caso. Utilizamos variables como la eficacia demostrada del fármaco, la comorbilidad del paciente, la tolerancia y los efectos adversos que provoca. Muchas veces estos últimos pueden usarse “a favor”, por ejemplo, si el paciente tiene insomnio elegimos un medicamento con efecto sedante (como la amitriptilina); si tiene sobrepeso, preferimos topiramato; si no hay tolerancia farmacológica o por preferencia, utilizamos onabotulinum toxina (Botox).

Como norma, utilizamos dosis crecientes y la expectativa razonable de éxito se mide entre las tres y las seis semanas.

No obstante, al indicar el tratamiento preventivo debemos tener en cuenta la posibilidad de embarazo y el abuso de calmantes por parte del paciente. Además, tenemos que considerar que podemos fallar si indicamos una dosis insuficiente, si seleccionamos el medicamento inadecuado o si el tiempo de espera para que comience a actuar habitualmente no se cumple.

Medicación para tratamiento preventivo:

La medicación preventiva implica:

- **Medicación con evidencia tipo A**, que debemos ofrecer a pacientes candidatos a prevención (divalproato, topiramato, valproato de sodio, bloqueadores beta, flunarizina y triptanes en terapias a corto plazo).
- **Medicación con evidencia tipo B**, probablemente efectiva, debemos considerarla en un paciente candidato a prevención (amitriptilina, venlafaxina, atenolol, nadolol, naratriptan o zolmitriptan en prevención corta).
- **Medicación con evidencia tipo C**, probablemente efectiva en prevención (lisinopril, candesartan, clonidina, guafenacina, carbamacepina, nevololol, pindolol y magnesio).

. CEFALEA TIPO TENSIONAL

Si consideramos las formas episódicas, la cefalea tensional es la más frecuente. El dolor es holocraneano, continuo, no pulsátil y de intensidad moderada. Muchas veces se lo describe como un peso, una vincha o sensación de presión en la cabeza. En general, no discapacita ni se acompaña de náuseas, vómitos o molestia a la luz o los ruidos. Se presenta en una forma episódica (menos de 15 episodios por mes) o crónica (más de 15 episodios por mes). Esta última es más discapacitante.

En cuanto al público afectado, tiene cierto predominio femenino, la edad de inicio es variable, se relaciona con estímulos variados, pero sobretodo con actividades estresantes (épocas de exámenes, situaciones laborales, jornadas prolongadas, etc.). Puede irradiarse al cuello y los hombros.

El tratamiento es sintomático en la forma episódica y con antidepresivos en las formas crónicas:

- **La cefalea tipo tensional aguda** se trata con analgésicos comunes, asociaciones con cafeína, naproxeno e ibuprofeno.
- **La cefalea tipo tensional crónica** exige amitriptilina, venlafaxina o neuromoduladores.

. CEFALEA EN RACIMOS

Conocida también como *cluster* o cefalea de Horton, la cefalea en racimos predomina en varones y la edad de mayor incidencia es entre los 20 y los 40 años. Se presenta en épocas de dolor (racimos de dolor) que pueden durar entre 40 a 90 días.

La presentación del dolor se caracteriza por ser casi horaria, con mayor frecuencia al mediodía y dos horas después de dormirse. El paciente se encuentra excitado y se agrega inyección conjuntival del lado del dolor, lagrimeo, rinorrea y oclusión nasal homolateral, ptosis, sudor facial y miosis. El ataque dura entre 15 y 180 minutos con inicio y fin relativamente brusco.

Esta cefalea responde a terapias específicas como el oxígeno o el sumatriptan. Además, podemos dar tratamientos preventivos en la época del racimo de dolor. Como preventivos utilizamos terapias breves con esteroides, verapamilo o ácido vaprico.

. HEMICRÁNEA PAROXISMAL EPISÓDICA Y CRÓNICA

Tiene mucha similitud clínica con la cefalea en racimos, pero un franco predominio femenino, los ataques se dan con más frecuencia (20 por día) y tienen una duración más breve (entre 2 y 30 minutos). Responde selectivamente a la indometacina.

. CEFALÉAS CRÓNICAS DIARIAS

Este síndrome doloroso crónico se caracteriza por presentarse con cefaleas frecuentes. En general, más de 10 o 14 al mes. Podemos incluir en este grupo a la migraña crónica, las cefaleas en racimos crónica, las cefaleas de tensión crónicas y las hemicranias paroxísticas crónicas.

. UNA ENTIDAD ESPECIAL: LA MIGRAÑA CRÓNICA

La migraña crónica es una complicación de la migraña común cuya frecuencia comienza a incrementarse, por lo que se la conoce también como migraña transformada, ya que remite al cuadro en el que una persona que sufre migrañas esporádicas comienza progresivamente a hacer sus crisis más frecuentes, respondiendo menos a los calmantes y sufriendo un dolor “casi diario”.

Esta migraña –cuyo tiempo que demora en volverse crónica varía de meses a años– genera una severa discapacidad funcional y afecta en forma considerable la calidad de vida.

De los pacientes que sufren migrañas, entre el 5 y 15% pueden progresar cada año a estas formas crónicas. De hecho, entre el 3 y el 5% de la población general sufre esta dolencia. Si bien es una entidad controlable y tratable, un paciente que mejora tiene una posibilidad de recaída del 50% entre los 3 y 5 años posteriores. De todos modos, en casos como este, un nuevo tratamiento vuelve a dar resultado.

Los criterios clínicos para establecer el diagnóstico de una migraña crónica son:

- Cefaleas más de 15 días al mes.
- Haber padecido migrañas previamente.
- De las cefaleas mensuales, al menos 8 con características de migrañas.
- Los dolores responden a medicación específica como ergotamina o triptanes.
- Debemos descartar una causa secundaria siempre.

Sin dudas, para padecer este desorden la predisposición genética es mandataria, pero diversos estudios clínicos evidenciaron la existencia de factores relacionados que favorecen la aparición de la migraña crónica:

- Obesidad.
- Ronquido.
- Trastornos del sueño.
- Comorbilidad psiquiátrica.

- Sobreuso de analgésicos.
- Consumo frecuente de cafeína.
- Dolores de alta frecuencia.
- Cambios (sociales, económicos, geográficos o afectivos).
- Bajo ingreso económico.
- Antecedentes de traumas físicos o emocionales.
- Sexo femenino.

Por otro lado, existen factores que se asocian al pronóstico favorable, tales como adherencia al tratamiento preventivo, baja frecuencia de migrañas, actividad física regular y no sobreuso de analgésicos.

Como vemos, la migraña crónica es una entidad compleja, ya que depende de muchos factores. En general, el empeoramiento se relaciona a situaciones de diversa índole.

Los dos medicamentos aprobados para esta forma clínica son Topiramato y Botox, aunque también podemos considerar otros utilizados en prevención podrían utilizarse.

Si bien el manejo es complejo y debería hacerse en forma interdisciplinaria, la educación y la información son determinantes para el éxito en el tratamiento.

Una situación especial y frecuente que deberíamos advertir es el sobreuso de medicación analgésica. Esta situación clínica es común en quien padece migrañas crónicas o de alta frecuencia. Se trata de un sujeto con dolores de cabeza frecuentes desde hace más de 3 meses, que utiliza regularmente uno o más medicamentos para las cefaleas agudas, tales como analgésicos comunes (más de 15 al mes), comprimidos con ergotamina o triptanes (más de 10 al mes). El mecanismo propuesto es pérdida del control fisiológico antinociceptivo y pérdida de acción del sistema inhibitorio descendente noradrenérgico. Por lo tanto, la característica clínica es el incremento progresivo de analgésicos, la pérdida de respuesta favorable inicial y la alta frecuencia de uso de calmantes analgésicos.

Existen factores asociados al sobreuso de analgésicos tales como sedentarismo, uso regular de ansiolíticos, alta frecuencia de dolores y comorbilidad psiquiátrica. El sobreuso de analgésicos implica exponerse a efectos adversos de los medicamentos y sostiene la cronicidad de la migraña, interfiere con el tratamiento preventivo convencional y tiene un abordaje terapéutico especial.

. OTRAS CEFALÉAS PRIMARIAS

CEFALÉAS EN PUNTADAS

Dolor de corta duración, benigno, autolimitado. Suele describirse como puntadas en la región parietal.

CEFALÉAS DE LA TOS

Dolor severo súbito incapacitante que se presenta en relación a la tos.

CEFALÉA HÍPNICA

Dolor migrañoso, benigno, que se presenta selectivamente de noche interrumpiendo el sueño. El horario habitual es entre las 3 y 5 de la mañana. Suele darse en personas mayores.

CONSIDERACIONES GENERALES DEL PACIENTE CON CEFALEAS

Al recibir una consulta de un paciente con cefaleas, debemos:

- Considerar historia actual y pasada de cefaleas.
- Realizar examen clínico neurológico.
- Considerar signos de alarma y, luego, excluirlos.
- Si presenta signos de alarma, realicemos un estudio adecuado con métodos complementarios.
- Plantear diagnósticos diferenciales.
- Establecer el diagnóstico de una cefalea primaria.
- Considerar frecuencia y severidad de ataques y/o definir si son crónicas.
- Evaluar manejo con preventivos o solo con abortivos de las crisis.
- Para el manejo de la crisis, utilizar medicación efectiva al inicio del dolor (antes de 2 horas).
- Si cumple criterios, iniciar medicación preventiva.
- Motivar estrategias no farmacológicas.

NEURALGIAS CRANEALES

El término neuralgia, como su nombre implica, refleja dolor en la distribución de un nervio particular. En el contexto del dolor facial, invariablemente el nervio trigémino está involucrado. Las características del dolor neurálgico son altamente distintivas y lo diferencian de otros dolores no neurálgicos.

Dolor neurálgico:

- Paroxismal y breve (2-120 seg.)
- Súbito, intenso, puntadas, superficiales.
- Precipitado por distintas acciones: cepillarse, peinarse, masticar, hablar.
- Asocia puntos gatillo.
- Intervalos libres de dolor.
- Sin lesión demostrable o signos neurológicos anormales

. NEURALGIA DEL TRIGÉMINO

La neuralgia del trigémino es la neuralgia craneal más frecuente. Es más común en mujeres, con una edad promedio de inicio de 50 años con un pico en la sexta y séptima década.

Se trata de una dolencia estrictamente unilateral que se caracteriza por dolor breve, lancinante, quemante, cortante, superficial, como descarga eléctrica limitada a la distribución de la segunda y tercera rama del trigémino, que dura aproximadamente de 2 a 3 segundos, pero puede tener salvas.

Un paciente con neuralgia del trigémino puede tener periodos sin dolor. Típicamente asocian puntos gatillo entorno a la boca o el ala de la nariz. El dolor puede precipitarse por estímulos tan sutiles como el viento, el aire acondicionado o el acto del habla.

Existen dos tipos de dolores:

- **Dolores primarios**, cuando falla la transmisión en el ganglio de Passer y se produce una transmisión anormal denominada efáptica donde un estímulo “salta” de un nervio a otro provocando el estímulo doloroso.
- **Dolores secundarios** en esclerosis múltiple, tumores del tronco o de nervios craneales, y compresión vascular del trigémino.

El tratamiento médico generalmente provoca remisión por al menos seis meses al inicio. Generalmente debemos utilizar anticonvulsivantes, como carbamacepina, lamotrigina, baclofeno, pregabalina, entre otros.

Los pacientes pueden responder favorablemente a la medicación por mucho tiempo. Desafortunadamente, cerca del 30% no responderá a la medicación. Entonces, se nos plantea la resolución quirúrgica del dolor mediante técnicas como la lesión del ganglio de Passer por radiofrecuencia o inyecciones con glicerol. No obstante, si la causa es la compresión vascular del nervio, la cirugía descompresiva es la única que tiene una eficacia superior al 70%.

. NEURALGIA DEL GLOsofaríngeo

Dolor cortante profundo en un lado de la garganta. Es menos frecuente que la neuralgia del trigémino y se caracteriza por dolores paroxísticos, unilaterales, de inicio súbito que se irradia a la base de la lengua, fosa amigdalina, orofaringe, faringe hasta el oído o viceversa. El dolor dura de 10 a 50 segundos, pero puede ser más prolongado.

Las crisis suelen presentarse por épocas que alternan con remisiones y se dan de 10 ataques por hora a 300 por día. A menudo, el ataque se dispara por tragar, masticar, hablar, toser o doblar la cabeza. El tratamiento es semejante al de la neuralgia del trigémino.

. NEURALGIA POST HERPÉTICA (NPH)

Dolor facial que se presenta durante la fase aguda del herpes zóster y persiste por más de tres meses después de que el herpes ha evolucionado. Es más frecuente en pacientes ancianos o inmunocomprometidos. La primera rama del trigémino es la más afectada. El dolor se

caracteriza por ser lancinante paroxismal que se superpone sobre un dolor continuo, quemante y profundo, además de una marcada alodinia.

Debemos tratar la fase aguda del herpes con antivirales; mientras que el dolor agudo y la NPH, con neuromoduladores como pregabalina, amitriptilina, duloxetina o lidocaína tópica.

CAPÍTULO VI
CONFUSIÓN Y COMA

CONFUSIÓN

. EL PACIENTE CONFUSO

El abordaje del paciente confuso requiere de los mismos principios de examen que cualquier situación neurológica. El paciente con un cuadro de confusión o delirio puede, a veces, no presentar manifestaciones clínicas obvias. Pequeños cambios en la conducta o la comprensión pueden pasar desapercibidas. De hecho, puede pasar un tiempo hasta que esta situación anormal se identifique, y estar atentos a estos cambios por lo que el retraso de diagnóstico y de tratamiento se relacionan con mayor morbimortalidad.

. Una cuidadosa historia clínica, examen clínico y observación del paciente seguramente pueden darnos acertados elementos al diagnóstico, permitiéndonos en muchos casos evitar costosos estudios complementarios. Debemos preguntarnos:

- ¿Está el paciente realmente confuso? ¿Qué significado tiene?
- Si lo está, ¿cuál es la causa?
- Esta causa, ¿puede ser corregida?

Términos y definiciones:

El término “confuso” o “estado confusional” –en tanto inhabilidad para pensar con la habitual coherencia y claridad– no tiene un significado médico preciso ni implica un diagnóstico. Por eso, podemos valernos del término “delirio”, que está mejor definido en la clasificación de trastornos mentales. Se trata de un síndrome orgánico cerebral de etiología inespecífica caracterizado por alteraciones de la conciencia, la atención, la percepción, el pensamiento, la memoria, la conducta psicomotora, la emoción y los ciclos de sueño-vigilia.

El delirio incluye un rango de diferentes conductas y puede ser subdividido en hiperactivo o delirio agitado e hipoactivo o delirio quieto. Estos pueden alternar en un mismo paciente en la evolución del cuadro.

Debemos prestar atención porque podemos confundir esta situación clínica con afasias, demencias o trastornos psiquiátricos.

Prevalencia:

El delirio puede presentarse con diferentes prevalencias según las poblaciones estudiadas. Presentan este cuadro entre el 10 y el 20% de los pacientes ambulatorios, más del 25% de los pacientes internados de más de 70 años y, en salas de guardia, varían entre el 3 y el 30%.

Características clínicas del delirio:

- **Comienza como un cuadro agudo:** puede ocurrir en forma abrupta o se instala en horas o pocos días. Muchas veces es necesaria la información de un acompañante para establecer el inicio.
- **Curso fluctuante:** los síntomas tienden a ir y venir. Además, aumentan o disminuyen dentro de un periodo de 24 horas.
- **Reducida atención y distractibilidad:** con atención reducida, el paciente tiene dificultad en mantener una secuencia coherente de pensamiento, conversación o

acciones. Se distrae fácilmente, la información que brinda es trivial y obvia detalles poco relevantes.

- **Alteración de la memoria y paramnesias:** el paciente presenta dificultad en retener hechos recientes. A su vez, puede repetir varias veces lo mismo, confundir pensamientos y recrear hechos distorsionados.
- **Desorientación en tiempo y espacio.**
- **Contenido anormal del lenguaje, agrafia:** el lenguaje habitualmente no se afecta en el delirio. Los mecanismos del lenguaje y habla están intactos habitualmente. Actividades de lenguaje que requieren tareas más complejas como memoria, atención y pensamiento abstracto son más probables de ser afectadas. De hecho, la lectura y la escritura están generalmente comprometidas. El paciente puede tener errores nominales, substituir nombres o confabular conceptos. Pero estos errores son más de origen cognitivo que afásico.
- **Cálculo:** por lo general, el paciente no puede hacer tareas con cálculos que requieran atención sostenida.
- **Alteraciones de la percepción, alucinaciones:** la experiencia más problemática del delirio es la alteración de la percepción. Las alucinaciones más frecuentes son visiones de animales e insectos, pero también puede tener alucinaciones auditivas. Esto genera temor y excitación en el paciente que, además, suele sufrir dificultades constructivas como copiar figuras o la hora en un reloj. La negligencia de la enfermedad es común (anosognosia).
- **Reducción del pensamiento abstracto, introspección y juicio:** el proceso del pensamiento requiere análisis secuencial y lógico con atención sostenida, lo cual se vuelve difícil en el paciente con delirio, como así también las actividades como interpretar proverbios o establecer similitudes.
A su vez, es evidente el fallo en la introspección y la interpretación de su actual situación personal y el paciente puede desarrollar pensamientos paranoides
- **Conductas lábiles:** el paciente puede vivir fluctuaciones rápidas de comportamiento entre depresión y excitación, apatía, angustia, irritabilidad, pensamientos paranoides, miedos, entre otros.
- **Alteraciones psicomotoras:** también puede presentar marcada agitación y estado de hiperalerta, letargo con marcada inacción motora e incluso puede transitar una situación mixta.
- **Alteraciones del ciclo sueño–vigilia:** los pacientes con delirio pueden invertir el ciclo día–noche y presentar somnolencia diurna, insomnio o sueño fragmentado.

Algoritmo para la evaluación del delirio:

El criterio diagnóstico de delirio requiere los puntos 1 y 2 o 3 y 4. Analicemos uno por uno:

- **Punto 1. Inicio agudo y curso fluctuante:** obtenemos este dato de un familiar o enfermera, quienes responden afirmativamente a las siguientes preguntas: ¿Le parece que hay un cambio en su estado mental? ¿Su conducta cambia durante el día?
- **Punto 2. Falta de atención:** ¿Cree que el paciente tiene dificultad en mantener su atención? ¿Está fácilmente distraído?
- **Punto 3. Pensamiento desorganizado:** ¿Tiene respuestas incoherentes? ¿Ideas ilógicas o poco claras? ¿Cambia de una cosa a otra?
- **Punto 4. Nivel de conciencia alterado:** ¿Cuál cree que es el nivel de atención del paciente: alerta (normal), vigilante (hiperalerta), letárgico (somnoliento), estuporoso (difícil de despertar) o en coma (no se despierta)?

Neuroanatomía del delirio:

No hay un substrato claro ni patología grosera que se relacione con el delirio, sino que alguna alteración del metabolismo cerebral puede ser suficiente para generarlo. Aunque se han descrito algunas áreas específicas que pueden provocar este cuadro, como SRAA, área basal del mesencéfalo o el locu ceruleus, u otras áreas relacionadas con corteza prefrontal, tálamo, corteza fusiforme, corteza parietal posterior y ganglios basales, actualmente la propuesta fisiopatológica radica que ante una injuria cerebral (hipoxia, hipoglucemia, infección) se origina una respuesta aberrante al estrés (por ejemplo, una liberación exagerada de cortisol y fenómenos inflamatorios) que inducen quizás anormalidades neuroquímicas (relacionadas a exceso de acetilcolina y dopamina).

Causas de delirio:

El delirio o confusión puede ocurrir en personas sanas o con condiciones pre mórbidas.

Factores predisponentes y vulnerabilidad:

- Sexo masculino mayor de 65 años.
- Disfunción cognitiva previa, particularmente demencia.
- Cirugía.
- Enfermedades crónicas.
- Dificultades auditivas o visuales.
- Mala hidratación o alimentación.
- Drogas.
- Deprivación de sueño.
- Ambiente extraño (sala de UTI, hospital).

Situaciones clínicas en que se presenta:

- Pacientes en que el delirio es la presentación primaria sin factores predisponentes.
- Pacientes con condiciones neurológicas preexistentes.
- Pacientes con problemas médicos generales o quirúrgicos.

Clasificación de los factores precipitantes:

TRASTORNOS NEUROLÓGICOS AGUDOS PRIMARIOS:

- Infecciosos (sepsis, encefalitis, meningitis, entre otros)
- Vasculares

- Neoplásicos
- Epilepsia post convulsión o status no convulsivo.
- Traumatismos o quemados.
- Vasculitis o inflamatorios.

TRASTORNOS SISTÉMICOS

- Metabólicos (acidosis, renal, hepática, Na, Mg, Ca, entre otros)
- Nutricionales (déficit de vitamina B12, hipovitaminosis, niacina, tiamina, entre otros)
- Endocrinos (tiroides, diabetes, adrenal, entre otros)
- Infecciones
- Hipoxia aguda, EPOC, hipotensión
- Hipotermia

FACTORES EXTRÍNSECOS

- Drogas
- Polifarmacia
- Retiro de drogas sedantes o abstinencia de alcohol
- Toxinas (medicaciones, drogas ilegales, venenos, pesticidas, solventes, entre otros)
- Dolor
- Constipación y retención urinaria

Diagnósticos diferenciales:

Debemos considerar que existen situaciones clínicas comunes que pueden simular cuadros de delirio:

- **Demencia:** en este caso el antecedente de problemas cognitivos es un dato importante. En general, el paciente está alerta, pero hay otros componentes cognitivos como apraxias o disfasias.
- **Afasias:** sobre todo en cuadros de presentación aguda, es frecuente considerar a un paciente confuso o con delirio cuando en realidad se presenta con una afasia aguda, generalmente vascular o convulsiva. No se presenta otro componente del delirio excepto el compromiso del lenguaje. Son frecuentes los neologismos y las parafasias.
- **Psicosis:** el paciente suele estar hiperalerta, conserva la orientación y la memoria. Las alucinaciones más frecuentes son auditivas y pueden presentarse en episodios maníacos. El delirio hipoactivo puede simular una depresión.

Las amnesias aisladas sin otro componente son generalmente no orgánicas.

Reacciones adversas a medicamentos de uso frecuente asociados con cuadros de delirio:

Benzodiazepinas, opioides, anticolinérgicos, antihistamínicos, antiespasmódicos, neurolepticos, antidepressivos, digital, antiarrítmicos cardíacos, bloqueantes H2, "remedios naturales".

Abordaje del paciente con un cuadro de delirio o confusión:

Debemos:

- Tratar la causa o factor precipitante.
- Realizar un manejo general de otros factores que pueden empeorar el delirio:
 - Balance de estímulos sensoriales (no mucha luz, ni oscuridad, ni mucho ruidos, etc.).
 - Disponer de radio, televisión, ventana al exterior, luz de noche.
 - Mostrar reloj y calendario, fotos familiares, objetos personales.
 - Apoyo social y visitas.
 - Si hay delirio, no contradecir.
 - Si es posible, evitar drogas.
 - Buen sueño en la noche.
- Considerar las estrategias farmacológicas utilizadas (neurolépticos, benzodiacepinas).

ABORDAJE DEL PACIENTE

Ante el paciente con delirio, tratemos de que haya pocas personas en la habitación y, entre ellas, un familiar cercano que lo acompañe. El paciente debe sentirse cómodo, ya sea en la cama, un sillón o una silla. Hablémosle suavemente, evitemos tocarlo y no tratemos de examinarlo hasta que hayamos ganado su confianza. Evitemos luces intensas, además de ruidos fuertes o extraños.

- **Examen:** comencemos con la observación. Evaluemos la apariencia general, la conducta y el contenido del habla. Examinemos el estado mental, sobre todo la orientación, la atención y la función cognitiva. No confrontemos con sus ideas, pero tampoco afirmemos lo que dice.

- **El examen físico:** evaluemos la evidencia de disfunción vegetativa, la taquicardia y la deshidratación, además de los signos clínicos o neurológicos relevantes. Intentemos hacer algunos test de sangre, lo que puede facilitarse con el reaseguro del paciente y paciencia. Sedar al paciente puede ayudar, pero tengamos en cuenta que también puede empeorar la situación.

Evaluación del delirio:

Revisemos algunos test sugeridos para evaluar el delirio:

1	Atención	Sustracción de 7 desde 100	Contar de 20 para atrás	Contar los meses del año para atrás
2	Orientación	Día, fecha, hora del día	Lugar	Identificar personas cercanas
3	Memoria	Recordar 3 palabras y 3 objetos después de 5 minutos	Recordar secuencias de números	Describir el motivo de la internación
4	Pensamiento abstracto	Definición de palabras comunes	Interpretar proverbios	Similitudes y diferencias

5	Velocidad y dinámica del pensamiento	Test de fluencia verbal	Decir palabras en un minuto	
6	Percepción	Describir el entorno	Interpretar fotos, cuadros, etc.	

Prevención:

La prevención particularmente en personas añosas es hoy una realidad. La educación médica y de enfermería nos permiten reconocer este síndrome y evaluar factores predisponentes y precipitantes. Adecuar el manejo adecuado médico y de contención del paciente.

. ENCEFALOPATÍA

Denominamos encefalopatía a cualquier enfermedad cerebral, transitoria o permanente, que altere la estructura o función en forma focal o difusa. Puede ser causada por distintos agentes. La característica es la alteración del estado mental, con alteración del nivel de conciencia y nivel de percepción, con el agregado eventual de otros síntomas neurológicos (mioclonías, temblores, debilidad, convulsiones). El tratamiento dependerá del agente causal.

Causas comunes de encefalopatía:

- Anoxia-isquemia (paro cardiorespiratorio, inmersión, entre otros).
- Metabólica (urémica, hepática, hiponatremia, hiper/hipoglucemia, entre otros).
- Tóxica (drogas, fármacos, entre otros).
- Infecciosa (sepsis, encefalitis, entre otros).
- Inmunológica (encefalimielitis aguda diseminada, entre otros).
- Trauma de cráneo.
- Hipertensión arterial.
- Epilepsia (estado no convulsivo o post crítico).
- Encefalopatía posterior reversible (embarazo, HTA, sepsis, entre otros).
- Encefalopatía de Wernicke (deficiencia de tiamina, entre otros).
- Enfermedad de Jacob Kreudfeld.

COMA

. EL COMA

En la práctica neurológica es frecuente la necesidad de evaluar a un paciente con alteración del estado de conciencia. Debemos determinar el diagnóstico y evaluar el pronóstico. A los fines prácticos, podemos dividir la conciencia en un estado de conocimiento de uno mismo y de su entorno, lo cual está determinado por dos funciones: conocimiento de uno mismo o de la

situación que vive –determinado por el contenido de la conciencia– y el estar despierto –determinado por el nivel de conciencia–.

El coma es causado por un trastorno que afecta el nivel de conciencia, por lo que el paciente no se despierta afectando en diversos grados el contenido de la conciencia, es decir, la suma de lo cognitivo y afectivo de la función mental. El nivel del despertar o el nivel de conciencia depende del funcionamiento del Sistema Activador Reticular Ascendente (SRAA) y sus conexiones con estructuras diencefálicas. Esta función puede afectarse de diversas maneras, describiéndose en estos casos términos como inatención, estupor, sopor u obnubilación. Estos términos pueden ser a veces imprecisos, por lo que la escala de Glasgow nos permite realizar una evaluación más objetiva de la situación.

Por lo tanto, el estado de coma implica al paciente con ojos cerrados, que no se despierta, que no tiene conciencia de sí mismo ni del entorno que lo rodea.

El coma puede producirse por causas severas, letales o, al contrario, por causas potencialmente tratables y reversibles. En este contexto el paciente puede permanecer en coma indefinidamente o puede recuperarse parcialmente después de un tiempo variable completamente o en un estado vegetativo o mínimo de conciencia.

Bases neuroanatómicas del coma:

El coma es causado por daño difuso bilateral de los hemisferios cerebrales, fallo del SRAA o ambos. Una lesión cerebral hemisférica unilateral no resulta en coma salvo que produzca compresión del tronco cerebral (hernia) y, por consiguiente, lesión de la SRAA.

En algunos casos, lesiones del hipotálamo o talámicas bilaterales pueden producir coma, porque general la interrupción de la conexión entre la corteza cerebral y la SRAA. La rapidez de la lesión, el sitio y el tamaño de la lesión del tronco pueden determinar más fácilmente el coma. Por ejemplo, hemorragia o infarto de tronco causan coma más a menudo que un tumor. A su vez, muchas drogas (como psicofármacos o alcohol) y enfermedades metabólicas (como la diabetes) producen coma por depresión de la corteza cerebral y el SRAA.

Las lesiones que pueden causar coma son:

- . Procesos difusos que afectan el cerebro globalmente.
- . Masas supratentoriales que causan efecto de masa y herniación comprimiendo el tronco cerebral.
- . Lesiones intrínsecas del tronco cerebral.

Evaluación del coma:

Debemos considerar el siguiente proceso evaluativo:

HISTORIA CLÍNICA

Trauma, forma de inicio, drogas, enfermedades previas, etc.

EXAMEN FÍSICO GENERAL

Piel, temperatura, TA, respiración, corazón, abdomen.

EXAMEN NEUROLÓGICO

Fondo de ojo, rigidez de nuca, signos de trauma.

NIVEL DE CONCIENCIA

Evaluarla con escala de Glasgow.

FUNCIÓN DE TRONCO

Pupilas, movimientos oculares, respuestas calóricas, reflejo corneano.

FUNCIÓN MOTORA

Respuesta motora, reflejos, tono muscular, respuesta plantar.

PATRÓN RESPIRATORIO

Según la evolución de la historia clínica, podremos considerar:

COMA DE INICIO AGUDO CON ESTADO PREVIO NORMAL

- . Hemorragia intracraneal (hematoma o rotura de aneurisma).
- . Infarto de tronco o múltiples infartos cerebrales.
- . Anoxia global post paro cardiorrespiratorio.
- . Post trauma

DATOS DE CONFUSIÓN O ALTERACIÓN MENTAL PREVIOS AL COMA

- . Tóxico.
- . Metabólico (diabetes, hipotiroideo, suprarrenal).
- . Infeccioso (encefalitis, meningitis).

DATOS QUE DEBERÍAMOS TRATAR DE OBTENER INMEDIATAMENTE

- . Uso de medicación (especialmente diabéticos, epilépticos, cardíacos, anticoagulados).
- . Historia de reacciones alérgicas o adversas a medicamentos.
- . Referencia de trauma de cráneo, enfermedades en curso o bajo tratamiento, fiebre previa al cuadro neurológico.
- . Consumo de drogas ilícitas.

Y en relación al examen físico:

HIPERTENSIÓN ARTERIAL

Hemorragia cerebral, encefalopatía hipertensiva, abuso de cocaína, eclampsia.

HIPOTENSIÓN ARTERIAL

Hipovolemia, shock, sepsis.

FIEBRE

Infección, hipertermia maligna, síndrome serotoninérgico.

HEMATOMAS CUTÁNEOS

En los ojos, sospecha de trauma; hematomas generalizados, pensamos en un trastorno hemorrágico; hematomas en palmares o ungueales, sugiere endocarditis.

ICTERICIA-ASCITIS

Coma hepático.

ARRITMIA CARDÍACA

EDEMA DE PAPILA

Con los datos anteriores, podemos plantear un abordaje práctico de la situación:

COMA SIN SIGNOS FOCALES O MENINGISMO

Causas probables: anoxia, metabólico, tóxico, infección o cuadro post convulsivo.

COMA SIN FOCO, PERO CON MENINGISMO

Causas probables: hemorragia subaracnoidea, meningitis.

COMA CON SIGNOS FOCALES

Causas probables: hematomas, infartos, tumores o abscesos.

Evaluación del paciente según la respuesta en función de estímulos específicos:

Debemos considerar:

- Estímulos verbales con órdenes simples.
- Estímulos dolorosos, sin dañar al paciente (presionemos sobre escotadura superciliar, esternón y lecho ungueal).
- Respuesta pupilar (utilicemos linterna con luz potente y eventualmente una lupa).
- Motilidad ocular (movimientos espontáneos, con maniobras pasivas y respuestas calóricas).
 - . Movimientos oculocefálicos (ojos de muñeca): movamos pasivamente la cabeza del paciente y observemos el movimiento de los ojos. Estos deberían moverse en forma conjugada en la dirección opuesta al movimiento con la indemnidad de la vía.
 - . Respuesta calórica: si los movimientos pasivos están ausentes, procedemos a aplicar con un catéter agua helada sobre la membrana timpánica. Esto provoca un movimiento lento conjugado de los ojos hacia el lado irrigado. Su ausencia indica daño del tronco.

Completamos el examen con:

- Examen motor: la posición espontánea del paciente evaluando los miembros y la cabeza, posición en rigidez de descerebración con brazos y piernas en extensión, posición en rigidez de decorticación con brazos y manos flexionados y piernas extendidas, flaccidez generalizada sin resistencia a la movilización pasiva, movimientos espontáneos como convulsiones, mioclónicas, etc. Las asimetrías en el examen motor o en las posiciones espontáneas tienen valor localizador de la lesión en lateralidad y nivel del proceso causal.
- Movimientos a orden verbal o estímulo doloroso.
- Fondo de ojo: busquemos hemorragias o edema de papila.

ANÁLISIS DE LAS PUPILAS

- . Pupila midriática unilateral: refleja una causa estructural. Hernia del uncus temporal.
 - . Pupilas intermedias y fijas: reflejan lesión mesencefálica o en DAÑO difuso grave.
 - . Pupilas puntiformes sin respuesta a la luz: reflejan lesión estructural de protuberancia.
 - . Pupilas puntiformes y reactivas: reflejan causas metabólicas o tóxicas.
- Patrón respiratorio: hiperventilación, Cheyne-Stokes, apnéustica.

Tipos de coma y sus características:

COMA METABÓLICO

- . Cuadro mental previo GENERALMENTE INICIO SUBAGUDO.
- . Respuesta motora simétrica.
- . Pupilas simétricas y en general pequeñas.
- . Reflejo pupilar a la luz conservado.
- . Respuestas oculomotoras simétricas.
- . Temblores generalizados. Posible presencia de asterixis o mioclonias.
- . El hallazgo de un foco motor puede ocurrir excepcionalmente en: hipo-hiperglucemia, hiponatremia, estado osmolar.

COMA ESTRUCTURAL

- . Se presenta en forma súbita.
- . Asimetrías en las respuestas motoras y oculares. La midriasis fija unilateral indica herniación temporal.

Pronóstico del coma:

La evaluación del coma es una emergencia médica. Debemos identificar las causas y, si es posible, corregirlas y reducir de este modo el daño potencial del cerebro.

Los factores considerados potenciales pronósticos son:

- **Etiología:** causas metabólicas y algunas tóxicas tienen en general mejor pronóstico que las anoxias. El coma que se produce en la hemorragia subaracnoidea por rotura aneurismática lleva el peor pronóstico de todos.
- **Nivel de profundidad del coma:** aquellos que muestran signos neurológicos de recuperación dentro de las seis primeras horas tienen mejor pronóstico.
- **Duración del coma:** mientras más tarde en recuperarse el paciente, peor pronóstico.
- **Signos clínicos:** el peor pronóstico se relaciona con la pérdida de signos clínicos de tronco cerebral como alteraciones permanentes de pupilas, movimientos oculomotores, oculocefálicos o reflejo corneano.
- **Algunos signos de buen pronóstico:** nistagmo en la pruebas vestibulares o cualquier palabra reconocible dentro de las 48 horas indican 50% de probabilidad de recuperación. La localización motora de un estímulo doloroso dentro de las 24 horas indica 20% de probabilidad de recuperación.

Abordaje inicial del coma:

Debemos:

. ABC.

. CORREGIR MEDIO INTERNO-HIPOTERMIA

Electrolitos, glucosa, renal, hepático, gases en sangre. ¿Intoxicación CO? Drogas

. CONSIDERAR:

- . Hemorragia intracerebral.
- . Fiebre-meningitis.
- . Con la presencia de un foco neurológico, lesión estructural.

- . Sin foco neurológico, causa metabólico/tóxica.
- . **REALIZAR NEUROIMAGEN O PUNCIÓN LUMBAR.**
- . **SI HAY FIEBRE, REALIZAR CULTIVOS.**
- . **AVANZAR CON EL TRATAMIENTO INMEDIATO SEGÚN LAS CAUSAS PROBABLES.**
- . **CONSIDERAR EEG-IRM SEGÚN CAUSA SOSPECHADA.**

. OTROS ESTADOS QUE PUEDEN SIMULAR COMA

ESTUPOR

MUTISMO AKINÉTICO

SÍNDROME DE ENCLAUSTRAMIENTO (Severo compromiso motor global, con indemnidad de movimientos oculares verticales, causado por lesión mesencéfalo protuberancial anterior o parálisis neuromuscular profunda)

CATATONIA

ESTADO EPILÉPTICO NO CONVULSIVO (Estado convulsivo continuo sin manifestaciones clínicas evidentes)

COMA PSICOLÓGICO

ESTADO VEGETATIVO

INFARTO TALÁMICO BILATERAL

. ESTADO VEGETATIVO O SÍNDROME DE VIGILIA SIN RESPUESTA

El estado vegetativo o síndrome de vigilia sin respuesta es un cuadro en que el paciente evoluciona del coma. Implica la recuperación del ritmo sueño-vigilia, es decir, abre los ojos, pero sin evidencia determinada de introspección, conciencia de sí mismo y su entorno, o contenido afectivo y cognitivo. Comienza con ciclos de sueño vigilia. Puede tener completa o parcial recuperación de las funciones del tronco y funciones termorregulatorias, respiración y digestión.

Este cuadro puede significar una fase transitoria hacia la recuperación o, como consecuencia de un daño irreversible cerebral, puede ser permanente. Se presenta también en el contexto terminal de enfermedades degenerativas neurológicas como Alzheimer.

Los criterios para considerar un Síndrome de vigilia sin respuesta son:

- . Sin evidencia de conocimiento de sí mismo ni del entorno.
- . Sin respuestas voluntarias a ninguna forma de estímulo.
- . Sin evidencia de comprensión o expresión de lenguaje.
- . Ciclos de ojos abiertos y ojos cerrados.
- . Conservación de la función respiratoria y cardiovascular.
- . Posibles respuestas o gestos motores automáticos o reflejos que muchas veces se malinterpretan como signos de comunicación (seguimiento con la mirada, sonrisa, lagrimeo, vocalización).

Las causas de Síndrome de Vigilia sin Respuesta pueden ser:

- . **Aguda traumática:** secundaria a una lesión cerebral traumática.
- . **Aguda no traumática:** secundaria a encefalopatía hipóxico-isquémica debido a lesiones que ocupan espacio intracraneal, paro cardio respiratorio , asfixia perinatal, hernias cerebrales, accidentes cerebrovasculares (es decir, hemorragia cerebral, infarto cerebral, hemorragia subaracnoidea), trastornos metabólicos (es decir, hipoglucemia, hiperglucemia, uremia, hepática, tioróticas, entre otros), intoxicación (es decir, CO, intoxicación de drogas, mercurio, veneno de serpiente, plantas venenosas, animales, etc.).
- . **Crónica inflamatoria:** degenerativa y metabólica (incluyendo intoxicación) como la etapa final de enfermedades degenerativas o lesiones cerebrales múltiples, por ejemplo, la enfermedad de Creutzfeld-Jacob, enfermedad de Alzheimer, enfermedad de Pick, corea de Huntington, las formas más severas de la esclerosis múltiple, la adrenoleucodistrofia (enfermedad Flatau-Schilder), enfermedad Marchiafava-Bignami, insuficiencia hepática crónica.
- . **Malformaciones del desarrollo:** como la anencefalia, hidranencefalia, lisencefalia, holoprosencefalia, congénita (decorticación), hidrocefalia esquizencefalia o microcefalia severa.

. ESTADO MÍNIMO DE CONCIENCIA

El estado mínimo de conciencia es una condición que se caracteriza por un severo compromiso del estado de conciencia en el que se pone en evidencia la conexión del paciente con su entorno y con sí mismo. Se demuestra por una o más de las siguientes condiciones: sigue órdenes simples (cerrar los ojos, mover un dedo), da repuestas gestuales o verbales, realiza una vocalización ininteligible o da respuestas adecuadas (risa o llanto, gestos, movimientos). Este estado puede ser transitorio o sostenido en el tiempo. Debemos diferenciarlo del estado vegetativo.

. MUERTE CEREBRAL

Debemos tener el diagnóstico de la causa (hemorragia cerebral, post paro cardíaco, traumático, otras).

Ausencia de todos los reflejos de tronco, incluida la respiración espontánea con la prueba de oxigenación 100% y pCO₂ mayor de 60 mm.

Sin mejoría durante el control y el tratamiento del paciente. Al menos 6 a 24-48 horas.

Descartar causas tratables: hipotermia, shock hipotensivo, intoxicación, otras.

Métodos auxiliares confirmatorios: ausencia de flujo cerebral o EEG.

CAPÍTULO VII
ENFERMEDAD CEREBROVASCULAR
HEMORRÁGICA

ENFERMEDAD CEREBROVASCULAR HEMORRÁGICA

. LA ENFERMEDAD CEREBROVASCULAR HEMORRÁGICA

El 20% de los ataques cerebrovasculares son causados por hemorragias. En general, el compromiso suele ser más serio dentro de las primeras 24 horas, con una mortalidad del 25%, y del 40% dentro de los 30 días. Solo el 20% se recupera funcionalmente en forma total.

La presentación clínica puede ser variable, según la localización del sangrado, y no difiere del ACV isquémico. La pérdida de conocimiento es más frecuente y la cefalea como signo cardinal es mucho más común.

Podemos diferenciar en forma práctica dos formas de hemorragia intracerebral espontáneas. Una es la hemorragia subaracnoidea, que ocurre entre el cráneo y el cerebro, y la otra es la hemorragia intraparenquimatosa.

La hemorragia intracraneal se pone en evidencia rápidamente con una tomografía, donde se evalúa la característica de la hemorragia. Circunstancialmente, un infarto puede presentar un sangrado (infarto hemorrágico).

Se describirán a continuación los dos tipos más frecuentes de accidente vascular hemorrágico.

La hemorragia intraparenquimatosa y la hemorragia subaracnoidea.

Hemorragia intraparenquimatosa (ACV hemorrágico):

La hemorragia intraparenquimatosa tiene diferentes causas que la hemorragia subaracnoidea. Ocurre cuando un vaso arterial enfermo se rompe permitiendo que la sangre se vuelque dentro del parénquima cerebral. Los mecanismos habituales son causas secundarias que enferman las arterias. La hipertensión arterial es el factor modificable más importante como causa de las hemorragias intraparenquimatosas, por la alteración por lipohialinosis en vasos penetrantes relacionadas con HTA. Las hemorragias pueden ocurrir en cualquier parte del cerebro pero hay localizaciones que son más usuales: ganglios basales, cerebelo, tronco cerebral o corticales.

Otras causas de hemorragia intraparenquimatosa son el uso de drogas ilegales, drogas simpaticomiméticas, anticoagulantes, aspirina, por enfermedades hematológicas como complicación de un tumor cerebral o metástasis, o angiopatía amiloide en los ancianos o defectos en la pared vascular como en las malformaciones arterio venosas.

La hemorragia inicial intraparenquimatosa, genera un súbito incremento de la presión intracraneal, responsable de la sintomatología neurológica. El volumen de sangrado inicial puede incrementarse dentro de las primeras horas sobre todo si la presión arterial es muy elevada. En más de la mitad de los casos se puede presentar deterioro neurológico precoz por, hipertensión endocraneana, herniación cerebral y compromiso de sistema reticular secundario con alteración del estado de conciencia hasta el coma.

Las recomendaciones generales en las hemorragias espontáneas intraparenquimatosas son:

- Manejo agresivo inmediato de la TA (presión arterial) si la TA sistólica está por encima de 200 o PAM por encima de 150.

- Consideremos que la HTA puede incrementarse por HTEC. Entonces prioricemos el manejo HTEC:
 - . Debemos tratar la hipertensión endocraneana en forma enérgica con monitoreo continuo de presión intracraneal (PIC). Podemos utilizar medidas intervencionistas (derivación externa) o medidas médicas.
 - . Si no hay HTEC y la TA sube de TAS 180 o PAM 130, entonces hagamos una reducción leve, gradual a PAM 110 con control clínico neurológico cada 15 minutos
- Las convulsiones pueden ser una complicación y deberíamos indicar terapia anticonvulsiva según el riesgo individual del paciente. No está indicada la terapia preventiva en todos los pacientes.
- Deberíamos realizar un monitoreo electroencefalográfico y, si hay descargas epilépticas, usar anticomiciales.
- Podríamos considerar quirúrgico a un hematoma intraparenquimatoso si hay deterioro de conciencia por efecto de masa.
- Una craneotomía puede realizarse en una hemorragia lobar dentro de 1 cm de la superficie cerebral y un Glasgow de 9-12.
- Ante un hematoma de más de 3 cm en la fosa posterior, podemos recomendar la cirugía.
- Un hematoma supratentorial con un volumen de entre 25 y 40 ml dentro de las 72 horas con un Glasgow de más de 9 puede ser quirúrgico.

Hemorragia subaracnoidea espontanea:

La principal causa de hemorragia subaracnoidea espontanea es la rotura aneurismática o de una malformación vascular. La rotura del aneurisma vuelca sangre en el espacio subaracnoideo. Se produce con cefaleas muy intensas, habitualmente hiperagudas, súbitas. Puede presentarse clínicamente con un síndrome meníngeo o un síndrome de hipertensión endocraneana.

El 20% de los pacientes muere antes de llegar al hospital y el 50% fallece en los primeros 10 días. Del resto, solo un 25% se recupera sin secuelas, porque es una patología grave.

La tomografía tiene una sensibilidad del casi 100% dentro de las primeras 12 horas para evidenciar sangre en el espacio subaracnoideo. Si la tomografía no confirma la sospecha clínica, debemos hacer una punción lumbar para confirmar o descartar esta enfermedad. En caso de hemorragia el líquido cefalorraquídeo se muestra xantocrómico (una tonalidad amarillenta). Una angiografía nos permite caracterizar el aneurisma y decidir con el equipo de neurocirugía, la conducta terapéutica. Otros estudios pueden indicarse según los recursos disponibles como angio IRM, angio TAC.

Las escalas de mayor uso para valorar la gravedad de una hemorragia subaracnoidea son las propuestas por la World Federation of Neurological Surgeons (WFNS) y la escala de severidad de Hunt and Hess, ambas se muestran en la tabla de Grados de severidad de la hemorragia

subaracnoidea. En ambas escalas cuanto mayor es el grado, peor es el pronóstico. La mejor situación clínica se relaciona con los grados I a III.

GRADOS DE SEVERIDAD DE LA HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA

Grado	Hunt-Hess	WFNS	
		GCS	Focalidad
I	Asintomático o cefalea y rigidez de nuca leves	15	Ausente
II	Cefalea y rigidez de nuca moderada o intensa con/sin afectación de pares craneales	13-14	Ausente
III	Confusión o letargia: puede haber leve déficit focal leve.	13-14	Presente
IV	Estupor, hemiparesia moderada o severa	7-12	Presente o ausente
V	Coma profundo, descerebración, "aparición moribunda".	3-6	Presente o ausente

Se describen factores de riesgo para presentar una hemorragia subaracnoidea espontánea. Hay factores de riesgo no modificables: sexo femenino, edad entre 40 y 60 años, genéticos (agregación familiar, poliquistosis renal y Ehlers-Danlos tipo IV). Dentro de los factores de riesgo modificables describimos: hipertensión arterial, bajo índice de masa corporal, tabaquismo, consumo de drogas simpaticomiméticas y el alcohol.

Si bien la evolución clínica depende de varios factores, se describen situaciones clínicas, sobre todo en el cuadro agudo, que se relacionan con mal pronóstico: mal estado neurológico al ingreso a la institución, complicación con hidrocefalia aguda, mayor tamaño del aneurisma, la presencia de sangre dentro de los ventrículos, edad avanzada, y vasoespasmos arteriales.

. ANEURISMAS INTRACEREBRALES

El aneurisma es una malformación vascular que se caracteriza por la dilatación localizada congénita o adquirida de un vaso arterial. Tiene una incidencia del 1-3% en la población general. Los aneurismas que más frecuentemente presentan complicaciones hemorrágicas en el sistema nervioso son los saculares. Están formados por evaginaciones focales, redondas o lobuladas de la íntima y la adventicia, producto de un defecto localizado en la lámina elástica interna y en la capa muscular (el saco aneurismático tiene típicamente íntima y adventicia y carece de la lámina elástica interna y la capa muscular). La hipertensión y la aterosclerosis es presuntamente la principal etiología en la mayoría de los aneurismas saculares, asociados a factores de predisposición genética. La localización de los aneurismas varía: 90% en la circulación anterior y 10% en la circulación posterior.

La presentación clínica de los aneurismas:

ANEURISMAS NO ROTOS

Generalmente son asintomáticos y de hallazgo fortuito mediante estudios de neuroimágenes por otra causa. Pueden manifestar síntomas neurológicos variados relacionados con su ubicación y tamaño. Si son voluminosos, se caracterizan por el efecto de masa que ocasionan dependiendo su localización pudiendo generar paresias o compromiso de pares craneales.

ANEURISMAS ROTOS

Dentro del espacio subaracnoideo, la presentación habitual es por hemorragia subaracnoidea, en la cual la cefalea intensa aguda es el síntoma más común (85-95% de los casos). Esta puede estar acompañada por vómitos, síncope, dolor cervical (meningismo que dura de 6 a 24 horas) y fotofobia. Además se puede asociar o no a neuropatía craneal (más frecuente, III par craneal) y puede producir inicialmente coma, por uno o varios motivos: aumento de la Presion Intra Craneal, daño cerebral causado por la hemorragia intraparenquimatosa, hidrocefalia, crisis convulsiva o disminución del flujo sanguíneo cerebral por reducción del gasto cardíaco.

Diagnóstico:

Confirmada la presencia de HSA, se realizan estudios complementarios para evaluar la mejor opción terapéutica. La forma óptima (gold standart) de estudiar las características de un aneurisma es con la angiografía digital.

Opciones terapéuticas:

- **Aneurisma no roto:** se sugiere su resolución ya sea por vía endovascular o cirugía convencional.
- **Aneurismas rotos con HSA:** dada la severidad del cuadro, exigen internación en UTI para el monitoreo continuo, medidas generales y tratamiento de soporte, enfocado principalmente en la prevención de: resangrado, vasoespasma e hidrocefalia.
 - . **Resangrado:** mayor incidencia durante las primeras 24 horas (4,5%) y asocia alta mortalidad. La caída de la escala de Glasgow en más de 2 puntos o la aparición de un foco motor son sugestivos de esta complicación, que debemos confirmar con una TAC. El cierre precoz del aneurisma previene el resangrado
 - . **Vasoespasma cerebral:** consiste en el espasmo arterial difuso cerebral con la consiguiente disminución del flujo sanguíneo cerebral y compromiso isquémico global o focal. Es la principal causa de secuelas. El manejo de esta complicación se hace en UTI.
 - . **Hidrocefalia:** puede ser aguda por obstrucción de la circulación del liquido cefalorraquideo por la sangre vertida en los ventrículos o presentarse en forma tardía.

El tratamiento definitivo se realiza mediante neurocirugía o terapia endovascular, según el caso.

. MALFORMACIÓN ARTERIOVENOSA (MAV)

Las malformaciones vasculares cerebrales son errores congénitos en la morfogénesis vascular originados por fallos del proceso embrionario de maduración capilar, que resultan en la formación anormal de canales arteriales, venosos o capilares con o sin la presencia de comunicaciones arteriovenosas directas . En general estas lesiones cerebrales constituyen un problema de salud, pues representan entre el 1 y el 8% de las causas de los accidentes

cerebrovasculares hemorrágicos, con una incidencia general promedio de 1 caso nuevo por cada 100 000 habitantes cada año, un riesgo de sangrado anual del 2 al 4%, una edad de aparición más temprana y un índice de incapacidad por sangrado que está próximo al 50%. La edad más frecuente de presentación es entre los 20 y 40 años.

Otros tipos de malformaciones vasculares que podemos encontrar en el sistema nervioso son los angiomas cavernosos, las teleangiectasias y las malformaciones venosas

Clínica:

El 50% de los pacientes con MAV debutan con síntomas causados por hemorragia. Esta es subaracnoidea en el 30 % de los casos, parenquimatosa en el 23% e intraventricular en el resto. Otros síntomas menos frecuentes son convulsiones, y dependiendo de su localización, síndromes neurológico focal , alteración de los pares craneales o cefaleas.

Diagnóstico:

La TAC y la RMN son generalmente los estudios no invasivos iniciales habituales en los pacientes con sospecha de una malformación vascular intracraneal, pero la angiografía continúa siendo el procedimiento de elección para delimitar con detalle la angioarquitectura de las malformaciones vasculares y planear un tratamiento.

Opciones terapéuticas:

El objetivo final del tratamiento de una MAV es su exclusión de la circulación cerebral sin lesionar directa o indirectamente las áreas vecinas. Para el tratamiento de una MAV existen tres terapéuticas esenciales: la cirugía convencional, las técnicas endovasculares y la radiocirugía (o la combinación de estas técnicas). La elección de una u otra terapéutica queda definida de acuerdo al tipo de malformación, su localización cerebral y la clínica del paciente.

CAPÍTULO VIII
ENFERMEDAD CEREBROVASCULAR
ISQUÉMICA

ENFERMEDAD CEREBROVASCULAR ISQUÉMICA

. EL ATAQUE CEREBRO VASCULAR

La enfermedad cerebro vascular isquémica, conocida como ataque cerebro vascular o ACV, es la tercera causa de muerte y la primera de incapacidad en nuestro país y en el mundo. Tiene una mortalidad de 200 pacientes cada 100.000 habitantes por año. La Organización Mundial de la Salud ha estimado que, cada año, 15 millones de personas sufren un ACV en el mundo. De estas, 5 millones mueren y otras 5 millones quedan permanentemente discapacitadas. La hipertensión arterial contribuye como agente causal, en mas de 12.7 millones de ACV en el mundo.

En los países desarrollados, la incidencia de los ACV está declinando, mayoritariamente debido a los esfuerzos en bajar la presión arterial y reducir el consumo de tabaco, aumentando la incidencia en países de ingresos bajos y medios. Es muy alto el impacto social, ya que esta enfermedad y sus consecuencias impactan no solo en el paciente, sino en el entorno familiar.

La prevención primaria sigue siendo la clave para disminuir la incidencia, ya que más del 70% de los ACV son el primer evento y las diez causas más importantes son factores de riesgo modificables.

A pesar de lo grave de esta situación, es habitual la pasividad del paciente y hasta del médico, quienes se comportan como meros espectadores ante una manifestación neurológica focal aguda. Es una emergencia médica y se debería en todos los casos actuar en consecuencia.

- **Ataque cerebro vascular:** la definición vigente lo describe como síndrome clínico, caracterizado por su desarrollo rápido, presentando signos o síntomas neurológicos focales (a veces globales, como el coma) de pérdida de función, sin otra causa aparente que el origen vascular.

La distinción entre ataque isquémico transitorio (AIT) y ACV se ha vuelto menos importante en la actualidad porque muchas de las medidas de prevención se aplican a ambos grupos. Aunque comparten los mecanismos patogénicos, el pronóstico puede variar dependiendo de su severidad y causa, y las definiciones son dependientes del tiempo y la profundidad de la evaluación diagnóstica.

De acuerdo a la convención clínica, si un síntoma neurológico continúa por más de 24 horas, la persona ha padecido un ACV; por el contrario, un déficit neurológico de duración menor a 24 horas ha sido definido como un AIT. Con el uso rutinario de técnicas de mayor definición para el estudio de imágenes cerebrales, se ha encontrado que muchos de los pacientes con síntomas de duración menor a 24 horas, con recuperación clínica completa, han tenido un infarto cerebral.

- **Ataque isquémico transitorio:** la nueva definición propuesta para el AIT lo describe como un episodio de disfunción neurológica breve causado por una alteración isquémica focal del cerebro o retina, con síntomas clínicos típicamente de duración menor de una hora, sin evidencia de infarto.

Los AIT son importantes determinantes de ACV, con un riesgo de infarto cerebral a 90 días reportado tan alto como el 10,5%, siendo el riesgo más alto de ACV en la primera semana.

Los ACV se clasifican en varias categorías de acuerdo al mecanismo supuesto de injuria cerebral focal, y al tipo y localización de la lesión vascular.

Las categorías clásicas de ACV SEGÚN EL MECANISMO son:

- Ateroesclerosis de arterias largas (20%), que puede ser extracraneal o intracraneal.
- Embolismo de origen cardíaco (20%).
- Enfermedad de arterias pequeñas-perforantes (30%).
- Otras causas determinadas (15%) como disecciones, estados hipercoagulables o trombofilias.
- Infartos de causa indeterminada (15%) que, gracias a la ayuda de nuevas técnicas de diagnóstico como de biología molecular, son cada vez menos.

Los factores de riesgo para la enfermedad cerebro vascular isquémica se dividen en modificables (medicamento o por cambios de hábito) y no modificables.

FACTORES DE RIESGO DE LA ENFERMEDAD CEREBRO VASCULAR ISQUÉMICA

MODIFICABLES MÉDICAMENTE	MODIFICABLES POR CAMBIO DE HÁBITOS
Hipertensión arterial	Cigarrillo
Fibrilación auricular	Alcohol
Cardiomiopatías	Obesidad
Enfermedades valvulares	Sedentarismo
Infarto agudo miocardio y trombo ventrículo izquierdo	
Diabetes	
Colesterol	
NO MODIFICABLES	
Edad	
Sexo	
Raza	
Herencia familiar	
Bajo peso al nacer	

Prevención de la enfermedad cerebrovascular:

Consideramos las siguientes recomendaciones generales:

- Realizar actividad física moderada a intensa 40 minutos por día, tres o cuatro veces por semana.
- Tratar la dislipemia.
- Reducir la ingesta de sodio e incrementar la de potasio.

- Seguir una dieta rica en vegetales, frutas, y reducida en grasas y grasas saturadas.
- Tratar la hipertensión o pre hipertensión (objetivo TA menor a 120/80)0
- Tratar sobrepeso u obesidad (IMC debajo de 24).
- Realizar un adecuado control de la diabetes.
- No fumar.
- Limitar consumo de alcohol a menos de 2 vasos en hombres y 1 vaso en mujeres.
- Evitar consumo de drogas ilícitas.
- Realizar un adecuado control y manejo de fibrilación auricular, infarto de miocardio, cardiomiopatía, enfermedad valvular y otras condiciones cardíacas de riesgo.
- Prevenir con aspirina en la estenosis carotídea asintomática.
- Considerar cirugía carotídea en estenosis mayores del 70%.
- Tratamiento efectivo de enfermedades de riesgo como: diabetes, lipoproteína a elevada, estados de hipercoagulabilidad (ej: genéticos o SAF), enfermedades inflamatorias, proteína C elevada, hiperhomocisteinemia, síndrome metabólico, apneas de sueño. Migraña con aura asociada a tabaquismo y consumo de anticonceptivos es otro factor de riesgo establecido.

En concepto general, consideremos que el fumar aumenta dos veces el riesgo de ACV; la fibrilación auricular y la hipertensión arterial, seis veces; la diabetes, tres; y un ACV o AIT previo, diez veces. Además, un paciente mayor de 85 años tiene el doble de riesgo de ACV que uno de entre 65 y 75 años.

La presentación clínica del ACV dependerá del territorio vascular comprometido, del tamaño del infarto y de la fisiopatología de la isquemia. En general, se considera la manifestación focal de inicio súbito, con el máximo déficit al inicio y síntomas de pérdida de función.

Las manifestaciones clínicas de presentación hiperaguda en la urgencia y que deberían considerarse como un ACV hasta que se demuestre lo contrario y actuar en consecuencia son:

- Déficit motor/paresia de un lado del cuerpo.
- Cefalea intensa hiperaguda.
- Déficit del campo visual o diplopía.
- Afasia o alteraciones del lenguaje.
- Alteración del equilibrio.
- Pérdida de sensibilidad de una parte del cuerpo.

Diagnósticos diferenciales más importantes de un ACV:

- Migraña con aura.
- Meningitis/encefalitis.
- Endocarditis infecciosa.
- Trombosis venosa cerebral.
- Neoplasia.
- Estatus epiléptico/convulsión.
- Trauma.
- Abuso de drogas (cocaína, fenilpropanolamina, otras).

- Síntomas neurológicos transitorios debidos a hipo/hiperglucemia.
- Encefalopatía de Wenicke.
- Encefalopatía hipertensiva.
- Vasculitis.

. LA IMPORTANCIA DE RECONOCER UN ATAQUE ISQUÉMICO TRANSITORIO

Con las nuevas técnicas de imágenes, más del 50% de lo que se consideraba un AIT tiene demostrada una lesión cerebral establecida. Esto hizo reconsiderar el concepto clínico definiendo un cuadro neurológico focal transitorio con o sin infarto agudo y eliminando prácticamente el concepto de 24 horas de duración. Si bien no en todos los lugares se dispone de técnicas de neuroimágenes complejas, prevalece por eso el concepto clínico y la interpretación de los síntomas por parte del médico en la urgencia.

La importancia de identificar un AIT y actuar se relaciona con que es un factor de riesgo establecido para completar un ACV. El riesgo es de 5,2% a los 7 días, pero sobre todo dentro de las primeras 24 horas. Distinguir el territorio de un AIT es importante en relación al territorio a investigar y la prevención secundaria. La causa de los AIT puede ser aterotrombótica o embólica

Contribuyen al diagnóstico de un AIT las siguientes consideraciones clínicas:

- Inicio abrupto de los síntomas (no progresión).
- Resolución progresiva.
- Edad avanzada.
- Factores de riesgo conocidos asociados.
- Síntomas negativos o de déficit.
- Sin pérdida de conciencia.
- Duración habitual menor a 1 hora.
- Sin otros síntomas generales asociados (por ejemplo, confusión, alteración de conciencia, convulsión).
- Sin una circunstancia particular precipitante (por ejemplo, trauma, fiebre, tóxicos).

Eventos clínicos que pueden confundirse con un AIT:

- Síncope/hipotensión.
- Vértigo paroxístico benigno posicional.
- Amnesia global transitoria.
- Parálisis facial periférica.
- Delirio.
- Hemorragia subaracnoidea.
- Convulsión.
- Aura migrañoso.
- Hipoglucemia.

- Ansiedad/cuadro funcional.

. CONCEPTOS BÁSICOS SOBRE CIRCULACION CEREBRAL

Circulación cerebral:

El tejido cerebral necesita un flujo sanguíneo de 70-80 ml/100g/min en la sustancia gris y de 20-30 ml/100g/min en la sustancia blanca. Cuando el flujo está en 20-25 ml/100g/min, ya hay penumbra isquémica (con alteración eléctrica en el EEG), pero aún no hay pérdida de función. Cuando desciende a 13-20 ml/100g/min, ya hay pérdida de función, pero no hay daño en la estructura cerebral (falla eléctrica). En este tejido es donde las nuevas técnicas de manejo agudo de los ACV tratan de actuar, tratando de recuperarlo, ya que todavía es viable. Cuando el flujo es de 10-12 ml/100g/min, hay pérdida de función neuronal y daño de la estructura cerebral, por lo que el daño es irreversible. Y con un flujo menor a 5 ml/100g/min, las neuronas no pueden sobrevivir más que pocos minutos.

El concepto de vulnerabilidad selectiva es muy importante para determinar cuáles son los tejidos más sensibles a la hipoxia: las más vulnerables son las neuronas, le siguen en orden decreciente los astrocitos, la oligodendroglia, la microdendroglia y las células endoteliales.

Dentro de las neuronas, las más sensibles son las células piramidales CA1 del hipocampo, las neuronas de las capas III, V, VI del neocórtex, las células cerebelosas de Purkinje y las neuronas pequeñas y medianas del Neocórtex.

El conocimiento anatómico de la microvasculatura cerebral nos permite saber cuáles son los sectores más expuestos ante la isquemia. A nivel de la corteza cerebral, la irrigación depende de pequeñas arterias de un solo origen, lo que la hace altamente vulnerable. A nivel del tálamo, ganglios de la base y centro semioval, la circulación depende de grandes vasos, largos y únicos. En cambio, a nivel de las fibras en U, la sustancia blanca subcortical y la cápsula externa, hay irrigación doble o triple interdigitada, lo que asegura la circulación colateral.

Otro mecanismo de compensación ante la lesión por isquemia/hipoxia es la neuroplasticidad, que es la capacidad de las neuronas de tomar a su cargo la función de las neuronas vecinas dañadas. Existen diversas líneas de investigación en esta área, tratando de encontrar los llamados neuroprotectores. Hasta la actualidad, no existe evidencia de que alguno sea significativamente efectivo.

Las manifestaciones clínicas neurológicas dependerán del territorio afectado. Las manifestaciones más comunes para el territorio circulatorio anterior son:

- Disfunción cerebral superior (disfasia, discalculia, visuoespacial, etc.).
- Defecto visual.
- Déficit ipsilateral (motor o sensitivo) de al menos 2 áreas entre facial-braquial o crural.

Las manifestaciones clínicas para territorio posterior son:

- Compromiso de par craneal con paresia contralateral (síndrome alterno).
- Déficit bilateral.

- Movimientos oculares disconjugados.
- Disfunción cerebelar (ataxia, vértigo, nistagmo).
- Hemianopsia aislada/problemas visuales.

Otros síndromes establecidos son los síndromes lacunares donde se afectan las arterias penetrantes. Pueden ser en territorio anterior o posterior:

- Motor puro/hemiparesia pura.
- Sensitivo puro/hemihipoestesia pura.
- Déficit sensoriomotor hemicuerpo involucrando región facio-braquio-crural.
- Ataxia-hemiparesia.
- Disartria-mano torpe.

Evaluación inicial del ACV:

En el manejo de la enfermedad cerebro vascular isquémica, está demostrada la supremacía de las Unidades de Ataque Cerebro Vascular o de los Equipos de Manejo de ACV, que consisten en un grupo interdisciplinario de trabajo en el que interaccionan neurólogos, neurocirujanos, neurointensivistas, terapeutas ocupacionales, neurorehabilitadores kinésicos y fonoaudiológicos, neuropsicólogos, enfermeros, clínicos con orientación a neurointensivismo, cirujanos vasculares, neurointervencionistas, cardiólogos y expertos en neuroimágenes. Todos reunidos en una infraestructura adecuada, con guardia de 24 horas en todas las especialidades mencionadas, ya que cada minuto cuenta al momento de intentar evitar que la penumbra se transforme en infarto. La telemedicina es una herramienta que se ha incorporado a la evaluación de estos cuadros agudos facilitando la evaluación inicial aunque integrantes del equipo no estén en la institución.

El paciente que ingresa con un supuesto ACV es internado y sometido a la siguiente serie de estudios de rutina.

ACV: ¿QUÉ HACEMOS EN LAS PRIMERAS 24 HORAS?

1. Realizar examen clínico-neurológico. Constatación del foco neurológico (aplicación de la escala del NIH-NIHSS para evaluación inicial y seguimiento).
2. Control de los signos vitales:
 - 2.1. TA / Frecuencia cardíaca / Dinámica respiratoria / Oximetría de pulso.
 - 2.2. Glucometría rápida / Laboratorio con estudio de coagulación y perfil lipídico
3. ECG.
4. Venoclisis en miembro no parético.
5. TAC de cerebro.
6. Rx de tórax.
7. Informar a los familiares.
8. Internar.
9. Monitoreo de signos vitales: temperatura, oximetría de pulso, control de TA, ECG.
10. Control de citológico, glucemia e ionograma, función renal, troponina, plaquetas, Kpft y APP.
11. Consideraciones para reperfusión con trombolíticos.

12. Control vesical-sonda.
13. Valorar deglución y técnica nutricional.
14. Doppler de vasos del cuello (y transcraneano cuando se dispone).
15. En algunos casos: IRM / Angiografía / Ecocardiograma.

El objetivo primario es el restablecimiento del flujo cerebro vascular por recanalización en aquellos pacientes que reúnen los criterios de fibrinólisis y la prevención secundaria precoz para evitar que se repita el episodio. Para ello es importante el correcto diagnóstico no sólo topográfico, sino etiológico del ACV.

Desde 1996, la FDA aprobó la utilización de 0.9 mg/kg (máximo 90 mg) de r-tPA para la fibrinólisis endovenosa. Este procedimiento favorece actualmente la revascularización de aquellas arterias dentro de las 4-5 horas desde el inicio de los síntomas. Los principales criterios de inclusión son:

- Diagnóstico clínico de un ACV isquémico.
- Inicio constatado de menos de 4-5 horas.
- Edad mayor de 18 años.

Los criterios de exclusión son:

- Haber padecido en los tres meses previos traumas de cráneo, ACV, sangrado cerebral, cirugías espinales o cerebrales, aneurisma cerebral, tumor cerebral o MAV.
- Síntomas sugestivos de hemorragia subaracnoidea, TA persistente más alta que 185/105, sangrado activo, plaquetas por debajo de 100.000, RIN elevado o uso actual de heparina.
- En la tomografía, evidencia de hemorragia o infarto muy extenso (NIHSS más de 25) o multinfartos agudos.

En aquellos pacientes en los que no se puede aplicar la fibrinólisis, deberemos seleccionar el método de prevención secundaria adecuado de acuerdo a la fisiopatogenia del ACV.

Para los infartos no-cardioembólicos, las recomendaciones generales son:

- Aspirina (30-100 / 325-1300 mg/día) dentro de las 48 hs. del ACV isquémico.
- Actualmente está recomendada la terapia antiplaquetaria: aspirina asociada a clopidogrel (300 mg de carga y 75 de mantenimiento).
- Si se planea trombolisis, no administrar aspirina.
- No dar aspirina hasta después de 24 hs. desde la trombolisis.
- No hay recomendación para el uso generalizado de heparina, HBPM o heparinoides luego de un ACV isquémico.

Podemos usar heparina a dosis plena en indicaciones seleccionadas como:

- Fuentes cardíacas con alto riesgo de re-embolia: válvulas artificiales, FA crónica y paroxística, IM con trombo mural, trombosis atrial izquierda.
- Disección arterial extracraneal.
- Coagulopatías: deficiencia de proteína C y S, resistencia a proteína C activada.
- Estenosis de alto grado, previo a cirugía.

- CIT reiteradas o ACV en progreso.
- Trombosis de seno venoso cerebral.

El pronóstico de la enfermedad cerebro vascular depende no solo de la extensión y localización de la isquemia, sino del tiempo que se empleó en el manejo inicial. Los casos fatales suman el 12% a 7 días, por daño cerebral directo; 19% a 30 días por causas cardiovasculares; y 31% al año, también por causas cardiovasculares.

La presencia de hemorragia implica peor pronóstico. Solo el 50% de los que sufren el primer episodio es independiente al primer año luego del infarto cerebral. La recurrencia es del 16% en el primer año; luego, 5% por año.

. CUIDADOS GENERALES

Hay una serie de cuidados generales que pueden prevenir complicaciones y mejorar el pronóstico al reducir la morbi-mortalidad. Para ellos, debemos monitorear:

- Asegurar la vía respiratoria tanto en la adecuada posición en el paciente despierto como en el que tiene alterada la conciencia y mantener la saturación de oxígeno en más de 94%). La hipoxia puede aumentar el tamaño de la lesión y empeorar el pronóstico.
- La presión arterial, suele aumentar como una respuesta al estrés agudo y el manejo debería ser muy cuidadoso, considerando que en general no necesita intervención. La TA tiende a normalizarse en las 48 horas posteriores al ACV. Las recomendaciones actuales sugieren tratar la TA por encima de 220/120 o PAM de 130. En caso de que sea candidato a trombolítico, debemos mantener por debajo de 185/105. Debemos realizar el tratamiento de la TA bajo cuidado intensivo y con la medicación y vía adecuadas. La hipotensión debería corregirse.
- La hipertermia, porque es un factor negativo ante el pronóstico y debemos tratarla.
- La hiperglucemia inicial, porque se asocia con peor pronóstico. Debemos mantenerla por debajo de 150.
- La nutrición, porque es importante y debe iniciarse en forma temprana. No debemos olvidar la presencia de disfagia o alteración de la conciencia y, en este caso, la SNG es una opción.
- La disfagia. Su evaluación es necesaria en el cuadro agudo y durante el primer tiempo, a fin de prevenir broncoaspiración.

La movilización, porque si es precoz reduce la incidencia de complicaciones y mejora el pronóstico.

Otras complicaciones:

Las complicaciones neurológicas más frecuentes son el edema del área cerebral afectada e hipertensión endocraneana y transformación hemorrágica del infarto.

Las crisis convulsivas pueden presentarse en el contexto de una ACV y, si son recurrentes, deberíamos tratarlas.

Las complicaciones clínicas más comunes son la neumonía, la infección urinaria y la trombosis venosa profunda.

. TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL

La trombosis venosa cerebral es otra posibilidad en la enfermedad cerebrovascular. Numerosas circunstancias clínicas pueden asociarse con esta patología Y FAVORECER SU APARICION: infecciones sistémicas o craneales (como otitis o sinusitis), estados de hipercoagulabilidad, enfermedades inflamatorias (como LES), trauma craneal, tumores, idiopáticas.

Reconocemos como estados predisponentes el embarazo y el post parto, la desnutrición, la deshidratación, el viaje aéreo y los anticonceptivos.

El diagnóstico de trombosis venosa cerebral se establece ante la sospecha clínica por enfermedad previa o factores predisponentes y las manifestaciones clínicas comunes tales como cefaleas, foco neurológico, convulsiones y edema de papila.

Las neuroimágenes confirman el diagnóstico mostrando infartos corticales o el trombo intra seno venoso.

El tratamiento está dirigido a:

- . Limitar o eliminar el trombo (anticoagulación).
- . Tratar la causa subyacente.
- . Tratar las convulsiones.
- . Manejar la hipertensión endocraneaNA.

CAPÍTULO IX
ENFERMEDADES DESMIELINIZANTES

ENFERMEDADES DESMIELINIZANTES

. LAS ENFERMEDADES DESMIELINIZANTES

Las enfermedades desmielinizantes constituyen un heterogéneo grupo de patologías que se caracterizan por la destrucción de la vaina de mielina. Por otro lado, se incluyen enfermedades que se caracterizan por la formación de una mielina metabólicamente anormal (desmielinizantes).

Las afecciones de la mielina pueden clasificarse según su mecanismo productor, presentando distintas características:

- **De causa autoinmune:** esclerosis múltiple, encefalomiелitis aguda diseminada.
- **De causa infecciosa:** leucoencefalopatía multifocal progresiva.
- **De causa tóxica o metabólica:** hipoxia, alcohol, intoxicación por CO.
- **De causa vascular:** enfermedad de Biswanger.
- **Por desórdenes metabólicos hereditarios:** adrenoleucodistrofia, fenilcetonuria.

. CLASIFICACIÓN DE LAS ENFERMEDADES DESMIELINIZANTES INFLAMATORIAS IDIOPÁTICAS

ESCLEROSIS MÚLTIPLE

- . Forma brotes y remisiones o progresiva.

SÍNDROMES DESMIELINIZANTES AISLADOS

- . Neuritis óptica.
- . Síndrome de tronco aislado.
- . Mielitis transversa.

FORMA MONOFÁSICA/FULMINANTE

- . Encefalomiелitis aguda diseminada.
- . Forma multifocal fulminante.

SÍNDROMES RECURRENTES O DE DISTRIBUCIÓN RESTRINGIDA

- . Neuromielitis óptica (Enfermedad de Devic).
- . Mielitis transversa recurrente.
- . Neuritis óptica recurrente.

SÍNDROMES PRIMARIOS PROGRESIVOS

- . Mielopatía crónica progresiva.
- . Demencia crónica.
- . Neuropatía óptica progresiva.
- . Síndrome cerebeloso progresivo.

ESCLEROSIS MÚLTIPLE BENIGNA

Formas clínicas:

- **Brotos y remisiones:** se caracteriza por ataques con recuperación total hasta el siguiente ataque (85% de los casos). (Brote: aparición de síntomas nuevos que duran más de 24 horas y al menos un mes; pseudobrote: empeoramiento de los síntomas previos por calor, fiebre, infección o alguna intercurencia).
- **Progresiva secundaria:** a partir de una forma de brotes y remisiones, se acumula incapacidad.
- **Progresiva primaria:** la enfermedad es progresiva desde el inicio.
- **Progresiva con brotes y remisiones:** es como la anterior, pero evoluciona con brotes o ataques.

Síntomas:

Si bien los síntomas y signos son variados en cada sujeto, expresan en general la lesión de las distintas partes del sistema nervioso involucradas (sustancia blanca de cerebro, médula, tronco encefálico y cerebelo).

Las manifestaciones más frecuentes de inicio de la enfermedad son:

- **Comunes:**
 - . Debilidad o parálisis de una o varias extremidades (40%).
 - . Pérdida de visión monocular (22%).
 - . Parestesias o hipoestusias (21%).
 - . Diplopía (12%).
 - . Fatiga.
- **Menos comunes:**
 - . Vértigo.
 - . Alteraciones miccionales.
 - . Neuralgia del trigémino.
 - . Síntomas paroxísticos.
 - . Disartria.
 - . Ataxia.
 - . Neuropsicológicos.
- **Poco comunes de inicio:**
 - . Dolor.
 - . Disfunción sexual.
 - . Disfunción cognitiva.
 - . Alteraciones del movimiento.
 - . Disfagia.

Una vez que hemos evaluado los criterios clínicos y los estudios complementarios, podemos tener o plantear tres situaciones clínicas:

- **Que el sujeto cumpla criterios de esclerosis múltiple:** con hallazgos clínicos típicos, se decide tratamiento.

- **Que el sujeto cumpla parcialmente los criterios:** esclerosis múltiple posible o improbable, se reevalúa o se hace seguimiento del cuadro clínico.
- **Que el sujeto no tenga esclerosis múltiple:** con signos y síntomas atípicos, se plantea el diagnóstico de otra patología y se profundizan estudios.

. ESCLEROSIS MÚLTIPLE (EM)

La EM es una enfermedad neurológica del sistema nervioso central que se caracteriza por inflamación y desmielinización con daño axonal, gliosis y grados variables de remielinización.

Es la enfermedad adquirida no traumática más frecuente en jóvenes. La prevalencia varía según los distintos países y zonas geográficas, estimándose una prevalencia en Argentina de 16-20 personas por cada 100.000 habitantes. La edad de inicio promedio es de 20 a 40 años (una edad media de 29), más frecuente en mujeres (relación 3:1). Si bien es una enfermedad esporádica, se han establecido casos familiares. Se caracteriza por los síntomas discapacitantes o molestos que pueden incluir problemas de movilidad, de visión, de coordinación, cognitivos, fatiga o dolor.

Las características de la enfermedad son su cronicidad y progresión, mediada por el sistema inmune. Los episodios de desmielinización (llamados brotes) generan además daño o pérdida de los axones, que se traduce clínicamente como un deterioro neurológico. El daño axonal puede generar fenómenos de atrofia cerebral que, en muchos casos, son irreversibles.

Los criterios diagnósticos clínicos de la enfermedad requieren que se cumplan:

- Lesiones en la sustancia blanca diseminadas en tiempo y espacio.
- Anormalidades objetivas en el examen neurológico.
- Síntomas de más de 24 horas y menos de 1 mes de duración, o curso progresivo de al menos 6 meses.
- No otro diagnóstico que explique los síntomas.
- Edad de presentación entre 10-50 años.

Se proponen tres hipótesis con el fin de explicar la etiopatogenia de la EM:

- . Una infección viral previa que predisponga a la reacción inmunológica autoinmune.
- . Pérdida de control inmunológico contra antígenos de mielina.
- . Fenómeno de mímica molecular entre antígenos virales y las proteínas de la mielina.

Participan activamente en estos fenómenos inmunológicos los linfocitos T.

La posibilidad de contraer la enfermedad se relaciona hoy con la combinación de factores genéticos predisponentes combinados con factores ambientales.

Diagnóstico diferencial:

La EM es una enfermedad que tiene un diagnóstico complejo, ya que se basa en la clínica y en los métodos complementarios como IRM y examen de LCR. Existen otras enfermedades que pueden presentarse como si fueran EM. Entre estas están las enfermedades inflamatorias (encefalitis, lupus, vasculitis), infecciosas (SIDA, sífilis), vasculares (embolias), neurológicas progresivas (ataxias), tumores, entre otras.

Factores pronósticos:

Son factores de buen pronóstico:

- Sexo femenino.
- Forma clínica de inicio con brotes y remisiones.
- Recuperación completa después de un brote.
- Brotes separados por tiempos prolongados.
- Baja frecuencia de ataques.

Diagnóstico:

- Clínica: brote, episodio focal agudo que involucra el SNC.
- Examen físico evaluando lesión objetiva del SNC.
- RMN de cerebro y médula espinal: Debe tener tres de los siguientes puntos:
 - . Más de 9 lesiones supratentoriales en sustancia blanca.
 - . Una lesión infratentorial.
 - . Una lesión yuxtacortical o tres lesiones en sustancia blanca.
- LCR: bandas oligoclonales, índice aumentado de IgG.
- Potenciales evocados: visual, auditivo, somatosensitivo.
- Laboratorio: debemos solicitar en todo paciente con sospecha de EM para descartar otros diagnósticos:
 - . Perfil reumatológico.
 - . PCR para HIV, sífilis, enfermedad de Lyme, HTLV 1.
 - . Perfil tiroideo.
 - . ECA y Calcio (sarcoidosis).
 - . VSG y proteína C reactiva (enfermedades reumatológicas).
 - . Específico para ac. grasos.

Generalidades del tratamiento:

El abordaje de esta enfermedad neurológica tiene dos grandes aspectos: el tratamiento dirigido a los mecanismos inflamatorios-inmunológicos y el tratamiento de los síntomas que estas lesiones agudas o secuelas dejan (aspectos funcionales).

- 1) De los brotes: con pulsos de corticoides.
- 2) De la enfermedad (neuroinmunomoduladores): interferón, copolímeros, anticuerpos monoclonales, inmunosupresores, citostáticos.
- 3) De los síntomas: antiespásticos, analgésicos, depresión, incontinencia, etc.
- 4) Neurorehabilitación: fonoaudiológica, motora y cognitiva.

Conclusión:

En la última reunión del comité europeo para el tratamiento e investigación en EM (ECTRIMS, 2014), se concluyó en cuanto al diagnóstico que las secuencias convencionales de la enfermedad siguen siendo básicas para el diagnóstico, el diagnóstico diferencial y el seguimiento de la enfermedad. La RM cervical es especialmente informativa a nivel basal y no predice bien la respuesta al tratamiento, mientras que la RM de control durante los dos primeros años de tratamiento predice el pronóstico a medio y largo plazo. Las nuevas técnicas

de RM ayudan a evaluar el proceso de neurodegeneración, y algunas de las nuevas secuencias son más específicas del daño neuronal-axonal.

No obstante, es necesaria una mejora en la sensibilidad a los cambios y aplicabilidad para que puedan utilizarse como marcadores sustitutivos de neurodegeneración. La RM de campo muy alto aporta un mejor conocimiento de la carga lesional en términos de lesiones, distribución y heterogeneidad, y permite medir la afectación subpial in vivo; y los estudios con PET ofrecen una visión distinta de la fisiopatología de la enfermedad, mostrando que es más importante la afectación de la microestructura tisular que las medidas de atrofia.

El comportamiento de las lesiones con PET y la posibilidad de evaluar la afectación microglial, quizá por primera vez, fisiopatología e imagen. La relación entre la afectación retiniana por OCT y la afectación medular en la RM refleja de manera independiente procesos patológicos relacionados con la discapacidad no evidente en medidas de atrofia cerebral. Los estudios de imagen funcional y conectividad neural en EM muestran que existe una reorganización cortical cuyo balance con el daño estructural es responsable de la discapacidad. La neuroplasticidad también se produce en redes neuronales cognitivas, y su actividad y conexiones en medidas de RMf podrían utilizarse como marcador del estado cognitivo del paciente. Las intervenciones que promueven la neuroplasticidad pueden contribuir a la recuperación funcional.

En el horizonte del tratamiento de la EM, hay numerosos fármacos con diferentes mecanismos de acción, aunque son necesarias nuevas estrategias y algoritmos terapéuticos, biomarcadores y medidas de evaluación de la progresión secundaria, y registros a largo plazo para evaluar la seguridad.

. NEURITIS ÓPTICA

La neuritis óptica se presenta con disminución o pérdida de la visión de un ojo. El inicio es súbito con pérdida de visión, dolor ocular, escotoma central, defecto pupilar aferente y alteración de la percepción de colores (más el rojo). El riesgo de desarrollar una EM después de una neuritis óptica es entre el 13 y el 85% de posibilidades.

. SÍNDROME CLÍNICO AISLADO (SÍNDROME DE DESMIELINIZACIÓN AISLADA)

El síndrome clínico aislado es un evento neurológico inicial en el proceso clínico de la EM y se aduce que sería inherente a un proceso desmielinizante. La importancia de este cuadro radica en la posibilidad de que sea el primer episodio de la enfermedad, el cual exige evaluar el inicio del tratamiento temprano.

Las características de este síndrome incluyen síntomas clínicos típicos de la EM: inicio de la enfermedad que dura horas o días con remisión que ocurre en pocas semanas, como generalmente sucede con un brote.

La resonancia magnética revela imágenes características y compatibles con la enfermedad, a pesar de que pueden existir formas de síndrome clínico aislado con IRM normal y con bajo riesgo de conversión a EM.

Puede clasificarse en subtipos según la manifestación clínica inicial: neuritis óptica, mielitis, afectación del tronco cerebral, del cerebelo o de otras localizaciones del sistema nervioso central.

TIPOS

- **Episodio monofocal:** el paciente experimenta un signo o síntoma único debido a una sola lesión (por ejemplo, pérdida de agudeza visual en un ataque de neuritis óptica).
- **Episodio multifocal:** el paciente experimenta más de un signo o síntoma producidos por lesiones en varias áreas simultáneamente (por ejemplo, pérdida de agudeza visual y debilidad de una extremidad).

Riesgo de conversión:

Cuanto mayor es la carga lesional inicial en la RM, mayor es el riesgo del paciente de desarrollar una EM clínicamente definida. Dicha probabilidad aumenta aún más con la presencia de una lesión captante de gadolinio en T1 o una lesión presente en el cuerpo calloso en la RM basal, y si presenta además un líquido cefalorraquídeo anormal con presencia de bandas oligoclonales.

Tratamiento:

El manejo con corticoides (fase aguda) no difiere del que se recomienda en una recaída: 1 g/día de metilprednisolona durante 3-5 días sucesivos, con o sin disminución posterior de la dosis por vía oral.

USO DE INMUNOMODULADORES

El tratamiento con inmunomoduladores está justificado cuando hay un alto riesgo de conversión a EM clínicamente definida.

El tratamiento inmunomodulador con interferones constituye una estrategia de elección, ya que demostró una reducción significativa en la tasa de conversión a EM clínicamente definida. Tiene una recomendación Tipo A. Los interferones pueden ser intercambiables entre sí.

El acetato de glatiramer es otra sustancia con recomendación Tipo A.

Se reafirma la importancia de tratamiento temprano con terapias modificadoras de la enfermedad a fin de prevenir o retardar el daño axonal temprano y la discapacidad, y reducir el riesgo de desarrollar una forma establecida de EM recurrente.

Fármacos como el natalizumab y el fingolimod no tienen datos de eficacia o tolerabilidad específicamente en el síndrome clínico aislado.

. ENCEFALOMIELITIS AGUDA DISEMINADA

La encefalomiелitis aguda diseminada es un proceso inflamatorio desmielinizante que sigue a un proceso infeccioso, que afecta sustancia blanca cerebral o medular. Afecta a niños y adultos jóvenes, comienza dos o tres semanas después de una vacunación o una infección sistémica. En ocasiones, no se encuentra ningún antecedente previo.

Se considera una enfermedad autoinmune provocada por la sensibilización de linfocitos frente a antígenos en SNC. Las lesiones de desmielinización son múltiples, pequeñas, perivenulares, en la sustancia blanca del SNC.

Las manifestaciones clínicas son muy variables, ya que puede ir desde un síndrome meníngeo muy grave, febril de comienzo brusco, crisis epilépticas, ataxia, mioclonias, alteraciones extrapiramidales. Es mortal en un 25-50%. Puede confundirse con un primer brote de EM.

LCR puede haber pleocitosis (linfocitaria), ausencia de bandas oligoclonales.

En la RMN similar a EM, con el transcurso del tiempo no aparecen nuevas lesiones.

. NEUROMIELITIS ÓPTICA DE DEVIC

La neuromielitis óptica de Devic es una enfermedad inflamatoria autoinmune y desmielinizante del SNC que se caracteriza por ataques de neuritis óptica y miелitis, provoca gran invalidez neurológica, ceguera y hasta la muerte. Estos eventos pueden ocurrir también en la EM, pero son más agudos y severos. Puede seguir un curso monofásico o recidivante.

Los criterios absolutos de diagnóstico son neuritis óptica, miелitis aguda y ausencia de enfermedad clínica fuera de la médula y los nervios ópticos. La RMN de cerebro debe ser normal.

CAPÍTULO X
ENFERMEDADES DE LA MÉDULA ESPINAL

ENFERMEDADES DE LA MÉDULA ESPINAL

. LAS MIELOPATÍAS

Las enfermedades que involucran la médula espinal se denominan mielopatías. Pueden presentar variadas manifestaciones neurológicas. No obstante, también pueden presentarse limitados síndromes medulares relacionados con el nivel del compromiso, la topografía de la lesión (parcial o total) y el diagnóstico anatómico (extradural, intradural o intramedular). La clave en el diagnóstico de una mielopatía consiste en la localización neurológica.

Las enfermedades que son propias de la médula son numerosas y de variada etiología. Las causas más frecuentes de lesión medular son las traumáticas, las producidas por estrechez del canal raquídeo por osteofitos o discos y las tumorales, principalmente metástasis en cuerpos vertebrales.

Clasificación de las mielopatías:

El término mielitis es utilizado para describir una condición inflamatoria que afecta tanto a sustancia gris como sustancia blanca en la medula espinal. Cuando la lesión está limitada a unos pocos segmentos, se denomina mielitis transversa, y si se extiende progresivamente se denomina mielitis ascendente.

A su vez, las mielitis no escapan a la clasificación de las enfermedades del sistema nervioso y podemos describirlas como:

- **Congénitas:** médula amarrada, disrafismos, siringomielia, que provienen del desarrollo embrionario.
- **Patología que se origina por alteraciones del continente o canal espinal:** canal estrecho, espondilopatías, discopatías, hematoma epidural, fracturas de cuerpos vertebrales.
- **Causas inflamatorias o desmielinizantes:** esclerosis múltiple, mielitis post infecciosa, neuro optomielitis, Lupus.
- **Vasculares:** isquemia espinal anterior, fístulas, MAV.
- **Infecciosas:** HTLV-1, HIV, otras.
- **Carenciales:** déficit de vitamina B12.
- **Químicas y físicas:** tratamiento intratecal, anestesia epidural, radioterapia, post quirúrgica, electricidad, uso de heroína.
- **Enfermedades degenerativas:** ataxias espinocerebelosas, paraparesias espástica, enfermedades de la motoneurona.
- **Tumorales:** intra o extramedulares, primarios o secundarios (compresión metastásica o infiltración meníngea).
- **Síndromes paraneoplásicos.**
- **Traumáticas.**

Clínica:

Las manifestaciones clínicas de cualquier mielopatía dependen del nivel y la extensión de la lesión. El primer paso es tratar de establecer el nivel de la lesión, según las manifestaciones y el examen clínico neurológico que es determinante al solicitar el estudio de neuroimágenes. El siguiente paso es tratar de establecer la causa con la constelación de síntomas y signos neurológicos y no neurológicos, tales como el tiempo de evolución, el antecedente, la presencia de dolor y signos sistémicos (como fiebre o desnutrición, por ejemplo).

Las manifestaciones cardinales de una lesión medular son el dolor a la altura de la lesión, un nivel sensitivo, la debilidad o plejía y el compromiso esfinteriano.

- **Dolor:** el dolor puede ser el síntoma inicial y el síntoma cardinal de una mielopatía. Todas las estructuras en torno a la médula espinal son muy sensibles al dolor, el cual puede localizarse no solo en el nivel de la lesión, sino irradiarse según las estructuras perimedulares que involucre, ya sea a hombro o brazo o a miembros inferiores. El dolor segmentario o en banda es un buen elemento localizador. Debemos interpretar el compromiso radicular o segmentario medular. Consideremos además que el dolor hiperagudo se relaciona con un trauma, hemorragia epidural o hernia discal. Si el dolor se instala y progresa en días o semanas, sugiere, por ejemplo, infección paraespinal o mielitis inflamatoria.
- **Manifestaciones sensitivas:** pueden presentarse manifestaciones “positivas” como hormigueos, alodinia o descarga eléctrica; además de sensaciones “negativas” como hipoestesia, disestesia o analgesia por debajo del nivel de la lesión medular. La pérdida de la sensibilidad a la exploración con una punta o pinchazo es el signo localizador más fiable para buscar el nivel.
- **Manifestaciones motoras:** las manifestaciones motoras son muy variables. Dependen además del tiempo de evolución. Pueden ser muy sutiles y lentamente progresivas, como en las enfermedades degenerativas, o de inicio agudo, como en un trauma o mielitis. El shock medular (plejía con arreflexia) es característico de lesiones graves traumáticas o hiperagudas; mientras que la espasticidad progresiva es característica de enfermedades desmielinizantes, espondilosis cervical, tumores, aracnoiditis, ELA, enfermedades degenerativas (ataxias espinocerebelosas) y siringomielia. Cuando la enfermedad afecta la motoneurona inferior puede haber atrofia, fasciculaciones e hipo o arreflexia.
- **Reflejos osteotendinosos:** los reflejos pueden variar según la circunstancia clínica. El contexto general y el antecedente son fundamentales para la interpretación. Los cuadros agudos se presentan con shock medular, es decir, manifestaciones hiperagudas de una lesión medular como, por ejemplo, un traumatismo. El shock se caracteriza por arreflexia por debajo del nivel de la lesión, parálisis flácida, pérdida de sensibilidad por debajo de la lesión, parálisis atónica de vejiga y eventualmente intestino. Luego de días (menos de tres semanas) de un shock medular, los reflejos se

recuperan y se vuelven hiperactivos. El primer reflejo que se recupera es el bulbocavernoso.

En el caso de lesiones compresivas de instalación crónica, como mielopatía cervical o compresiones extra axiales (tumor, infección, discos), los reflejos se encuentran vivos por debajo del nivel de la lesión. Puede haber signo de Babinski como primer elemento de mielopatía.

- **Alteración esfinteriana:** puede presentarse una retención aguda vesical en el shock medular. Con las lesiones subagudas o crónicas, la urgencia miccional y el aumento de la frecuencia suele producirse por hiperactividad de una vejiga espástica. En cuadros muy evolutivos o cuando hay compromiso de región del cono medular, suele haber una vejiga atónica y flácida que causa retención urinaria e incontinencia por sobre flujo.

Manifestaciones autonómicas:

Pueden producirse variadas manifestaciones. Híper o anhidrosis, cambios tróficos de la piel, desregulación de la temperatura, inestabilidad vasomotora o disfunción sexual.

Síndromes medulares:

Los síndromes medulares son numerosos y se relacionan con el compromiso en el eje longitudinal y el plano transversal de la médula espinal. Repasemos algunos como ejemplos:

LESIÓN MEDULAR COMPLETA

Puede darse el shock medular en la lesión aguda. En cuadros evolucionados encontramos un nivel sensitivo en la topografía de la lesión, con piramidalismo y alteraciones autonómicas por debajo de la lesión. Puede haber espasmos en flexión o extensión de cadera y rodilla. Las causas de una lesión medular completa pueden ser muy variadas, entre las más frecuentes se encuentran: trauma, mielitis, desmielinización, vascular, paraneoplásica o post infecciosa.

HEMISECCIÓN MEDULAR (SÍNDROME DE BROWN SEQUARD)

Por la distribución anatómica de las vías, los síntomas alternan por debajo de la lesión el compromiso motor del mismo lado y el compromiso de la sensibilidad al dolor y la temperatura del lado contralateral. Suele ser causada por compresiones extramedulares.

SÍNDROME CENTROMEDULAR

Los síntomas se relacionan con el nivel de afectación. Encontramos piramidalismo por debajo de la lesión, compromiso de motoneurona inferior, pérdida de sensibilidad al dolor y temperatura en el nivel de la lesión. Puede presentarse en el trauma cervical agudo ("latigazo cervical") por hemorragia centromedular o con lesiones intramedulares, como siringomielia o tumores.

SÍNDROME DEL CONO MEDULAR

Debilidad en miembros inferiores; pérdida de sensibilidad "en silla de montar" que involucra cara interna de muslos, periné y nalgas; y alteración esfinteriana y sexual.

OTROS SÍNDROMES DE PRESENTACIÓN

Síndrome de la columna posterior (en tabes dorsal), columna postero lateral (déficit de vitamina B12), síndrome de asta anterior (enfermedad de motoneurona), síndrome de infarto de arteria espinal anterior, síndrome de foramen magno, entre otros.

Diagnóstico diferencial:

Las miopatías pueden presentarse con variadas manifestaciones clínicas neurológicas. Deben ser diferenciadas de lesiones cerebrales y de tronco y de lesiones del sistema nervioso periférico. Podemos mencionar cuadros neurológicos que pueden simular una lesión medular, el síndrome de Guillain Barre, la lesión del lóbulo frontal, la hidrocefalia, la enfermedad de motoneurona y la enfermedad multiinfarto cerebral.

EVALUACIÓN DE LA MIELOPATÍA

- Es prioritaria la evaluación clínico neurológica GLOBAL.
- Búsqueda de nivel sensitivo al dolor, tacto y temperatura.
- Evaluación de función motora en brazos y piernas, proximal y distal.
- Evaluación de reflejos osteotendinosos, esfinteriano y bulbo cavernoso.
- Respuesta plantar.
- Una vez establecida la topografía lesional longitudinal, debemos solicitar una neuroimagen: IRM.
- La punción lumbar y el estudio del líquido cefalorraquídeo pueden ayudar en casos de mielitis, infecciones o neoplasias.
- Estudios específicos como PCR o examen bacteriológico según el caso.
- Los potenciales evocados ayudan a evaluar la funcionalidad de vías sensitivas.
- Estudios vasculares como la angiografía digital ayudan a evaluar lesiones vasculares o MAV.

Pronóstico:

El pronóstico depende de la causa, extensión, magnitud del daño y duración de los síntomas al momento de la evaluación. En general, a mayor daño y mayor tiempo de evolución, la recuperación es menos favorable. Siempre conviene ser prudente sobre el pronóstico, excepto en lesiones graves obvias.

Mientras más bajo sea el nivel de lesión, mejores posibilidades de recuperación. Mientras antes se inicie el tratamiento, sin duda se beneficiará el pronóstico.

En todos los casos hay riesgo de infección urinaria y de lesiones por presión. Deberían controlarse la espasticidad, la vejiga neurógena, el dolor neuropático y la rehabilitación.

MIELOPATIAS CLÍNICAS

DE PRESENTACIÓN FRECUENTE EN LA PRÁCTICA

. MIOPATÍA CERVICAL ESPONDILÓTICA

La mielopatía cervical espondilótica es el resultado del compromiso de la médula espinal por causas espondilóticas que incluyen osteofitos, cambios degenerativos discales y de estructuras ligamentarias. Puede darse a cualquier nivel de la columna vertebral, pero el segmento más afectado es el cervical; y puede ser asintomática por mucho tiempo y pasar desapercibida.

Las manifestaciones neurológicas son variadas e incluyen radiculopatías, miopatías por compresión asociada o no a radiculopatía, discopatía múltiple, compresión de cola de caballo o cono medular. El trauma repetido puede jugar un rol activo en el desarrollo de esta patología.

La mielopatía cervical es la causa más común en el mundo de la mielopatía. La presentación usualmente es insidiosa y de aparición gradual de los síntomas. En otros casos, un trauma puede poner de manifiesto el cuadro en forma aguda.

Son causas estructurales las protrusiones o hernias discales, las hipertrofias facetarias, la hipertrofia de ligamentos, el estrechamiento del canal raquídeo congénito y los osteofitos. Los síntomas incluyen dolor, sobretodo axial; paraparesia espástica por debajo de la lesión; compromiso funcional urinario y, en algunos casos, puede asociar dolor radicular. Además, podemos encontrar hiporreflexia en miembros superiores, consecuencia del compromiso radicular múltiple. El compromiso sensitivo es variable.

Las neuroimágenes ayudan a confirmar la sospecha diagnóstica. Si el cuadro es progresivo o genera compromiso neurológico, suele considerarse la cirugía.

. MIELITIS TRANSVERSA AGUDA

La mielitis transversa aguda es un síndrome neurológico que obedece a variadas etiologías. Los elementos clínicos son disfunción sensoriomotora aguda bilateral, pero no necesariamente simétrica; manifestaciones de disfunción autonómica (en general, esfínter urinario); un nivel sensitivo; instalación entre 4 horas a 20 días; demostración de un proceso inflamatorio en líquido céfalo raquídeo y exclusión de una causa compresiva por neuroimágenes.

Las causas infecciosas incluyen virus, herpes simple tipo 2, Varicella Zoster, Epstein Barr y citomegalovirus. Todos pueden dar mielitis infecciosa o para infecciosa. Otros como enterovirus, flavivirus, HIV, HTLV, infecciones bacterianas, parasitarias y hongos.

Las causas inflamatorias o inmunomediadas son "idiopática", esclerosis múltiple, encefalomielitis aguda diseminada, post infecciosa o post vacunal, como parte del espectro de neuromielitis óptica, o como complicación de enfermedades sistémicas como lupus, sarcoidosis, AR, Bechet o sarcoidosis.

. TRAUMA AGUDO MEDULAR

Las recomendaciones actuales sugieren:

- Inmovilización espinal de los pacientes con trauma medular o cervical con un mecanismo claro de lesión o con una lesión potencial
- No está recomendada la inmovilización en personas lúcidas, alertas, sin trauma cervical, sin dolor o sin signos de compromiso neurológico o de columna cervical.
- Se recomienda el transporte a un centro especializado en traumas es recomendado y, si es posible, que el traslado sea con personal especializado.
- Se recomienda cuidado en áreas críticas con monitoreo cardíaco, hemodinámico y respiratorio.
- La administración de metilprednisolona no ha mostrado evidencia que favorezca su uso.
- Se recomienda una TAC, en lo posible con reconstrucción 3D.
- En el paciente despierto con dolor o molestia cervical, aunque la TAC no revele lesión, se recomienda continuar con la inmovilización cervical hasta que este asintomático o discontinuar la inmovilización después de una IRM normal obtenida dentro de las 48 horas del trauma, o a criterio del médico tratante.

CAPÍTULO XI

EPILEPSIA

EPILEPSIA

. LA EPILEPSIA

La epilepsia es una enfermedad o condición médica crónica que, en general, se manifiesta por no predecibles y recurrentes crisis epilépticas que afectan a una variedad de funciones mentales y físicas. Es una de las enfermedades neurológicas más frecuentes.

Realizamos el diagnóstico de epilepsia cuando una persona sufre dos o más crisis epilépticas que no son provocadas por una condición médica aguda como fiebre, abstinencia de sustancias o desórdenes metabólicos (como la hipoglucemia). Una crisis epiléptica puede estar relacionada a una predisposición familiar u ocurrir después de una lesión cerebral, pero la causa, en la mayoría de los casos, es desconocida. Por eso, en la nueva clasificación de la Liga Internacional contra Epilepsia (ILAE - 2010) se hace referencia a epilepsia de causas genéticas, estructurales-metabólicas y desconocidas.

Las crisis epilépticas son la manifestación de anormales, excesivas e hipersincrónicas descargas eléctricas de las neuronas en el cerebro.

Hay muchos tipos de crisis epilépticas, cada una con característicos cambios en el comportamiento y trastornos electrofisiológicos que generalmente podemos detectar en un electroencefalograma de superficie (EEG).

Tener una crisis epiléptica no significa tener epilepsia. Un 10% de la población experimenta en algún momento de su vida una crisis. Estas crisis pueden durar desde pocos segundos a pocos minutos. En muchas ocasiones, los pacientes y hasta los profesionales de la salud no reconocen los síntomas y signos que pueden ser parte de una crisis, las cuales pueden incluir convulsiones generalizadas, pérdida de conocimiento, "ojos en blanco", movimientos de la boca, sacudidas de piernas y brazos, comportamientos inusuales y muchas otras. Una crisis tiene un claro inicio, desarrollo y final.

Clasificación:

Es necesario que determinemos el tipo de crisis para focalizar el diagnóstico en un determinado factor etiológico, seleccionar el tratamiento farmacológico adecuado y proporcionar información vital con respecto al pronóstico.

En 2010, la ILAE (Liga Internacional contra Epilepsia) publicó una versión modificada de la Clasificación Internacional de las Crisis Epilépticas (CIES), sugerida como la modalidad de clasificación más útil. Esta está basada en las características clínicas de la crisis y los hallazgos en el trazado de EEG.

PRINCIPALES TIPOS DE CRISIS EPILÉPTICAS

- DE COMIENZO FOCAL

. Sin síntomas discognitivos (antes parciales simples):

- Con signos motores.
- Con síntomas sensitivos.
- Con síntomas autonómicos (antes llamadas auras).

- Con síntomas psíquicos (antes llamadas auras).
- . Con síntomas discognitivos (antes parciales complejs).

- DE COMIENZO GENERALIZADO

- . Ausencias:
 - Típicas.
 - Atípicas.
 - De características especiales: mioclonías palpebrales.
- . Mioclónicas.
- . Mioclónicas atónicas.
- . Mioclónicas tónicas.
- . Clónicas.
- . Tónicas.
- . Tónico-clónicas.
- . Atónicas.

- NO CLASIFICADAS

- . Espasmos infantiles.

Las crisis focales son originadas dentro de redes neuronales limitadas a un hemisferio. De acuerdo a la localización, se presentarán o no cambios discognitivos. Mientras que las crisis generalizadas se originan en algún punto y rápidamente se propagan por redes neuronales, incluyendo estructuras corticales y subcorticales, no comprometiendo necesariamente a toda la corteza y pueden presentar las siguientes características:

- . Las ausencias se caracterizan por súbito, breves lapsos de desconexión con el entorno sin pérdida del control postural.
- . Las crisis tónico-clónicas generalizadas son las más frecuentes (presentes en el 20% de los pacientes con epilepsia) y son el tipo más común de crisis secundarias a trastornos metabólicos.
- . Las crisis atónicas se caracterizan por la pérdida súbita del tono postural que dura 1 o 2 segundos. La conciencia es rápidamente recuperada, sin confusión pos crisis.
- . Las mioclonías son súbitas y cortas contracciones musculares que pueden comprometer una parte del cuerpo o el cuerpo entero.

Semiología de la epilepsia:

CATEGORÍAS POR CARACTERÍSTICAS SEMIOLÓGICAS	TIPOS	DEFINICIÓN O COMENTARIO
Fenómenos motores primarios, que involucran a los movimientos que son relativamente elementales, inusuales y similares a los provocados por	1. Mioclónicos. 2. Clónicos. 3. Tónicos. 4. Versivos. 5. Espasmos.	1. Súbitos, breves (<100 ms), involuntarias, aisladas o múltiples contracciones irregulares, de los músculos o grupos musculares de topografía variable (axiales, extremidad proximal,

<p>estimulación cortical de las áreas motoras primarias (Áreas Brodman 4 y 6).</p>		<p>distal).</p> <ol style="list-style-type: none"> 2. Contracciones regulares repetitivas que comprometen grupos musculares a una frecuencia de 2-3 ciclos por segundo y son prolongados. 3. Aumento sostenido de la contracción muscular que dura de pocos segundos a minutos. Esto puede incluir síntomas vibratorios. 4. Sostenida desviación ocular conjugada, cefálica y/o rotación del tronco en forma forzada. 5. Una flexión, extensión o flexo-extensión mixta súbita de predominio proximal y del tronco que, por lo general, dura más que un movimiento mioclónico, pero no tan sostenido como una convulsión tónica (1-5 seg.). Aunque los brazos, piernas y tronco son los más comúnmente comprometidos, formas limitadas pueden ocurrir como muecas y asintiendo con la cabeza.
<p>Eventos motores negativos. La conciencia puede no estar deteriorada o ser no evaluable.</p>	<ol style="list-style-type: none"> 1. Atonía. 2. Mioclonía negativa. 3. Akinético. 4. Hipomotor / arresto conductual. 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Pérdida repentina o disminución del tono muscular sin evento mioclónico o tónico previo. Dura 1-2 segundos y se localizan en la cabeza, el tronco, la mandíbula o la musculatura de la extremidad. 2. La interrupción de la actividad muscular tónico por <500 ms sin evidencia de mioclono anterior. 3. Eventos que se caracterizan por la incapacidad de iniciar o mantener los movimientos y debe ser restringido a pacientes sin alteración de conciencia. 4. Eventos que se caracterizan por una disminución o ausencia total de la actividad motora (arresto conductual). Esta categoría se reserva para pacientes en los que no es posible probar la conciencia durante o después de la crisis, como los

		recién nacidos, los bebés o individuos con severo deterioro cognitivo.
<p>Automatismos que representan movimientos complejos o más o menos coordinados, repetitivos. En general se producen cuando la cognición se deteriora y el sujeto es generalmente amnésico. A menudo se asemeja a un voluntario movimiento y puede consistir en una inadecuada continuación del curso de la actividad motora preictal.</p>	<ol style="list-style-type: none"> 1. Oroalimentario. 2. Mimético. 3. Manual/pedal. 4. Gestual. 5. Vocal. 6. Hiperkinético / hipermotor. 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Chasquido de labios, fruncir los labios, la masticación, lamer, rechinar los dientes o tragar. 2. La expresión facial sugiere una emoción, un estado, a menudo miedo. 3. Indica componentes principalmente distales, bilaterales o unilaterales. 4. A menudo unilateral. Movimientos exploratorios con la mano, dirigida hacia sí mismo o al medio ambiente. 5. Los movimientos semejantes a los destinados a prestar más tono emocional a voz. Expresiones aisladas o repetitivas. De palabras, frases o frases cortas. 6. Involucra extremidades a predominio proximal o músculos axiales que producen movimientos balísticos secuenciales, como pedalear, propulsar la pelvis o movimientos de balanceo.
<p>Dyscognitivo se utiliza para definir los eventos en que la perturbación de la conciencia, la capacidad de respuesta y/o la cognición son las características más aparentes o predominantes.</p>	<p>Los eventos discognitivos pueden implicar conciencia o capacidad de respuesta alterada, amnesia, afasia o delirio.</p>	<p>La determinación de los componentes precisos de un evento dyscognitive puede requerir considerable experiencia y oportunidad de interactuar con un paciente durante una convulsión.</p>
<p>Las características ictales autonómicas representan síntomas debido a la actividad excesiva del sistema nervioso autónomo.</p>	<p>Las características pueden incluir piel de gallina, palidez, taquicardia, náuseas y vómitos.</p>	<p>Apnea puede ser una característica autonómica en función de los mecanismos de la apnea.</p>

<p>Auras son características sensoriales subjetivas.</p>	<p>1. Los fenómenos sensoriales pueden incluir sensaciones somatosensoriales, visuales, auditivas, olfativas, gustativas o dolorosas.</p> <p>2. Psíquica.</p> <p>3. Autonómica.</p>	<p>1. Las auras epigástricas son reportadas como malestares abdominales como náuseas, vacío, opresión, mariposas, malestar general, dolor y hambre. Estas sensaciones pueden ascender a pecho o garganta. Auras epigástricas a veces pueden reflejar disfunción autonómica ictal.</p> <p>2. Las auras cefálicas son sensaciones en la cabeza, incluyendo mareo, hormigueo o dolor de cabeza.</p> <p>3. Afectivo, fenómenos ilusorios o eventos alucinatorios. Estos pueden aparecer solos o en combinación. Los sentimientos de despersonalización también se incluyen. Estos fenómenos tienen cualidades subjetivas similares a las experimentadas en la vida, pero se reconocen por el sujeto como que ocurre fuera de contexto real.</p> <p>4. Una sensación comunicada por el paciente que es consistente con la participación del sistema nervioso autonómico, incluyendo función cardiovascular, gastrointestinal, sudomotor, vasomotor y funciones de termorregulación. Por ejemplo, palpitaciones, dolor en el pecho, urgencia urinaria, impulsos sexuales y sensaciones de temperatura de caliente o frío.</p>
--	---	---

Diagnóstico diferencial:

Existen numerosas circunstancias clínicas donde se plantean síntomas parecidos a una crisis epiléptica. Los médicos debemos diferenciarla claramente y realizar el tratamiento correspondiente. Las situaciones clínicas que pueden “simular” una crisis son:

- **PATOLOGÍA PSIQUIÁTRICA**
 - . Crisis psicógenas.
 - . Amnesia o fuga psicógena.
 - . Ataques de pánico o ansiedad.
- **ALTERACIONES VASCULARES**
 - . Crisis isquémica transitoria.

- . Amnesia global transitoria.
- **REFLEJOS/SÍNCOPES**
 - . Vasovagal, miccional, deglutorio, seno carotideo.
- **MOVIMIENTOS ANORMALES**
 - . Coreoatetosis paroxística.
 - . Temblor.
 - . Tics.
 - . Distonias.
- **MIGRAÑA CON AURA**
- **MOVIMIENTOS PAROXÍSTICOS EN LA INFANCIA**
 - . Espasmos de sollozo.
 - . Reflujo gastroesofágico.
- **ALTERACIONES DEL SUEÑO**
 - . Narcolepsia.
 - . Movimientos periódicos de las piernas durante el sueño.
 - . Trastorno del sueño REM.
 - . Apneas del sueño.
 - . Sonambulismo.
- **ALTERACIONES TÓXICAS O METABÓLICAS**
 - . Hipoglucemia.
 - . Intoxicación alcohólica.
 - . Hipocalcemia.
 - . Psicofármacos.

Síndromes epilépticos:

Los síndromes epilépticos son desórdenes en los cuales la epilepsia es la característica predominante, con evidencias que indican un mecanismo subyacente en común. Dentro de los síndromes más importantes se incluye:

- Epilepsia mioclónica juvenil.
- Síndrome de Lennox- Gastaut.
- Síndrome del lóbulo temporal mesial.

Epidemiología:

La incidencia anual es estimada en 50/100.000 con una prevalencia del 5-10/1000. A su vez, es mayor en menores de 2 años y mayores de 65 años de edad, y los hombres tienen una leve mayor predisposición a tener epilepsia.

En el 70% de los nuevos casos de epilepsia, no hay causa aparente. El 50% de la población con epilepsia de reciente diagnóstico tiene crisis tónico-clónicas generalizadas, las cuales son más comunes en niños menores de 10 años.

De todos los pacientes con epilepsia, el 70% tiene expectativa de entrar en remisión (definida como 5 o más años libres de crisis en tratamiento). A su vez, al 75% de estos pacientes se les puede retirar el tratamiento con éxito.

Etiología:

Las crisis epilépticas son el resultado de un cambio entre el equilibrio normal de la excitación y la inhibición neuronal del sistema nervioso central.

El papel central de las sinapsis en la mediación de la comunicación entre las neuronas en el cerebro sugiere que una defectuosa función sináptica podría conducir a convulsiones. Una disminución en la actividad inhibitoria sináptica o un aumento en la actividad excitatoria sináptica podrían desencadenar una crisis epiléptica.

Los principales neurotransmisores que median las sinapsis son ácido gamaaminobutírico (GABA) y glutamato, inhibitorio y excitatorio respectivamente.

La mayoría de las epilepsias primarias tienen una base genética, mientras que la mayoría de las epilepsias parciales son adquiridas como consecuencia de una lesión focal de la corteza.

En la práctica, el mecanismo etiológico está basado en la edad del paciente, que es uno de los factores más importantes para determinar la incidencia y las causas probables de los ataques o epilepsia:

- La infancia es la edad en donde la mayoría de los síndromes epilépticos bien definidos se manifiestan.
- El trauma encefálico es la causa más común de epilepsia en adolescentes y adultos.
- En adultos mayores de 65 años, la enfermedad cerebrovascular origina cerca del 50% de los casos de epilepsia; traumas encefálicos, tumores y enfermedades degenerativas son también factores etiológicos en esta población.
- Alteraciones metabólicas tales como los desequilibrios electrolíticos, hipoglucemia o hiperglucemia, trastornos endocrinos, desórdenes hematológicos, insuficiencia renal e insuficiencia hepática pueden causar crisis epilépticas a cualquier edad.

Fisiopatología:

La epileptogénesis se refiere a la transformación de una red neuronal normal en una que es crónicamente hiperexcitable.

Una lesión o injuria de la corteza cerebral (secundaria a trauma, ACV, etc.) puede disminuir el umbral convulsivo en la zona afectada hasta que una crisis espontánea (epileptogénesis) se logre desencadenar.

En muchas formas genéticas e idiopática de epilepsia, la epileptogénesis puede ser determinada por el desarrollo regular eventos.

Diagnóstico:

Debemos realizar una minuciosa anamnesis del episodio epileptiforme, reuniendo información sobre lo que ocurre antes, durante y después del episodio (entrevistando al paciente, a familiares y/o a testigos presenciales). Recolectemos información sobre los antecedentes personales patológicos del paciente, antecedentes tóxicos, antecedentes de trauma encefálico, de epilepsia en la familia y de patologías perinatales.

Además, realicemos examen físico, especialmente del sistema nervioso, y solicitemos exámenes complementarios como:

- **Laboratorio de sangre:** citología completa, función hepática, tiroidea, ionograma completo, función renal, entre otros.
- **Estudios electrofisiológicos:** EEG, EEG prolongado y video EEG (según la sospecha clínica y resultados de los otros estudios).
- **Neuroimagen:** TAC cerebro (en la urgencia) e IRM encéfalo con protocolo para epilepsia.

ALGUNOS CUADROS CLÍNICOS DE EPILEPSIA

. EPILEPSIA DEL LÓBULO TEMPORAL

La epilepsia del lóbulo temporal es la más frecuente en el adulto. Tiene una prevalencia variable según los estudios que varía desde 11 a 170 cada 100.000 habitantes. Sobre la etiología, puede ser esporádica o familiar. Las principales causas son esclerosis hipocampal, tumores de bajo grado y lesiones glióticas, infecciones o traumatismos. Estas pueden identificarse en IRM. Sin embargo, puede no haber lesión identificable. La esclerosis hipocampal implica pérdida neuronal con proliferación astrogliosa secundaria. Hay factores de riesgo, pero no están definidos aún.

La semiología es el punto clave para el diagnóstico y reconocer las crisis posibilita la estrategia terapéutica ulterior. Se describen dos síndromes clínicos característicos: el síndrome asociado a esclerosis mesial y el temporal neocortical.

Las manifestaciones clínicas de una epilepsia del lóbulo temporal atribuida a esclerosis mesial pueden ser síntomas como déjà vu, miedo, asociado a síntomas autonómicos como náuseas o sensación epigástrica, midriasis, hiperventilación y taquicardia. Luego, el paciente puede presentar fijeza de mirada, paro motor y automatismos oroalimentarios. Mientras que los síntomas de la región temporal neocortical son auras auditivas, psíquicas o somatosensoriales, seguidas por fijeza de mirada, paro motor y falta de respuesta, además de actividad clónica contralateral o posturas distónicas y es más frecuente la generalización secundaria. La localización clínica se complementa con los estudios neurofisiológicos como EEG, Video EEG, PET, SPECT e IRM.

La epilepsia temporal mesial es más resistente al tratamiento y deberíamos abordarla en equipo multidisciplinar. El tratamiento de elección inicial es farmacológico, aunque casi el 40% de los pacientes serán refractarios y es allí donde la cirugía de la epilepsia es una alternativa posible.

Manifestaciones clínicas ictales que sugieren convulsiones del lóbulo temporal:

- **Auras:** abdominales, psíquicos, olfatorios, auditivos, gustativos y orgásmicos.
- **Automatismos:** orales, manuales, posturas distónicas.
- **Otras manifestaciones ictales temporales:** parpadeo, escupitajo, beber, urgencia urinaria, piloerección, taquicardia, emesis ictal, ataque de pánico.

- **Lenguaje:** arresto del lenguaje, disfasia, asimetría facial emocional.
- **Motor (muchas compartidas con el lóbulo frontal):** versión cefálica, postura distónica, postura del 4.

. EPILEPSIA DEL LÓBULO FRONTAL

El lóbulo frontal da cuenta del 40% de la corteza cerebral y la actividad epiléptica puede originarse aquí o asociarse con áreas subcorticales. Es el segundo tipo de convulsión más frecuente visto en centros de epilepsia. Muchas veces, por la particularidad de los síntomas, pasa inadvertida o se subdiagnostica. Las características generales de las crisis frontales son crisis muy breves, preponderancia en la noche, pueden presentarse en racimos, la conciencia es a menudo preservada y puede manifestarse como un estado convulsivo o no convulsivo. No tienen un aura característica y la rápida generalización es muy común. La post crisis suele ser también muy breve.

Tipos específicos de convulsiones:

- Clónicas focales, contralaterales al foco frontal. Pueden presentarse un tiempo variable.
- Crisis tónico asimétricas asumiendo posturas de las extremidades, simétricas o asimétricas.
- Convulsiones hiperkinéticas con conductas complejas y automatismos.
- Crisis tipo ausencias, con pérdida de contacto breve y movimientos asociados.
- Crisis masticatorias, con salibeo y deglución.
- Combinación de las anteriores.

Es fundamental que reconozcamos estas manifestaciones para la presunción de crisis frontales. El tratamiento farmacológico es de primera elección, con buena respuesta y control de crisis en general. En caso de fármacorresistencia, puede evaluarse la opción quirúrgica.

. EPILEPSIA DEL LÓBULO OCCIPITAL

La epilepsia del lóbulo occipital es una presentación poco frecuente de epilepsia. Las alucinaciones visuales son la característica cardinal, pero no necesariamente están siempre presentes. Las alucinaciones típicamente comienzan en el campo contralateral al foco, y se extienden a todo el campo. Pueden presentarse manifestaciones visuales elementales positivas, como luces, brillos, destellos o rayas; y negativas, como escotomas, amaurosis o hemianopsias. Pueden también presentarse como ilusiones simples o complejas.

El diagnóstico diferencial más importante es con migrañas. Las causas responden un amplio espectro de patologías iguales a las otras epilepsias focales.

. EPILEPSIA DEL LÓBULO PARIETAL

Es infrecuente la presentación de la epilepsia del lóbulo parietal. Las manifestaciones clínicas más comunes son fenómenos sensitivos-sensoriales de cualquier modalidad: hormigueos, pinchazos, parestesias, disestesias, sensación de electricidad, y el brazo y la cara son lo más frecuentemente afectados. Las parestesias pueden extenderse a partir de un área y progresar (fenómeno Jacksoniano).

. CRISIS NO EPILÉPTICAS

Algunas características de la presentación de los fenómenos paroxísticos hacen presumir que se trate de eventos no epilépticos:

- Crisis muy frecuentes que no cambian con la medicación anticonvulsivante.
- Crisis en el ámbito del consultorio o sala de espera (con audiencia).
- Descripción detallada del evento.
- Antecedentes de cuadros dolorosos crónicos.
- Antecedentes psicológicos/psiquiátricos.
- Hallazgos del examen de falta de organicidad (parecias, asimetrías, marchas).
- Manifestaciones inhabituales para una crisis: movimientos asincrónicos, opistótonos, ojos cerrados, recuperación muy prolongada con ojos cerrados, sacudidas no clónicas, pseudosueño.

TRATAMIENTO

. TRATAMIENTO DE LA EPILEPSIA

Una vez que diagnosticamos epilepsia, usualmente prescribimos medicación para prevenir estas crisis. Si el tratamiento farmacológico no es suficiente, otras alternativas como el tratamiento quirúrgico, dieta especial o terapias complementarias –como la estimulación del nervio vago– pueden ser intentadas.

Tratamiento farmacológico:

Las drogas antiepilépticas (DAE), principal tratamiento para la mayoría de estos pacientes, tienen cuatro objetivos:

- . Eliminar las crisis o reducir su frecuencia al máximo grado posible.
- . Evadir los efectos adversos asociados con el tratamiento prolongado.
- . Ayudar a los pacientes a mantener o restablecer sus normales actividades psicosociales y profesionales.
- . Mantener una adecuada calidad de vida.

El inicio del tratamiento con DAE ante una primera crisis es controversial:

- . Si la primera crisis epiléptica es secundaria a una causa conocida como tumor en SNC, una infección o trauma, en las cuales hay una fuerte evidencia de que la lesión es epileptogénica, debería ser tratada.
- . Pacientes con cambios epileptiformes en el EEG o defectos neurológicos congénitos conocidos, tienen alto grado de recurrencia (90%).
- . La probabilidad de recurrencia de crisis varía entre los pacientes, dependiendo del tipo de epilepsia y cualquier antecedente médico y/o neurológico asociado.
- . La farmacoterapia, sin embargo, conlleva el riesgo de efectos adversos, en aproximadamente un 30% después de iniciado el tratamiento.
- . El tratamiento en niños conlleva problemas adicionales, especialmente en el desarrollo del cerebro, en el aprendizaje y en el comportamiento, cuando un medicamento se utiliza de forma crónica.

Selección de droga antiepiléptica:

La DAE ideal debe suprimir todas las crisis epilépticas sin producir efectos adversos no deseados. Desafortunadamente, en la actualidad, las DAE disponibles no solo no logran controlar las convulsiones en algunos pacientes, sino que también con frecuencia producen efectos adversos que van desde un deterioro mínimo del SNC hasta la muerte por anemia aplásica o insuficiencia hepática.

En general, se acepta que la remisión completa de las crisis puede lograrse en hasta el 50% de los pacientes y que otro 25% de los pacientes mejoran significativamente.

LAS DAE APROBADAS EN ESTADOS UNIDOS

CRISIS TÓNICO CLÓNICAS PRIMARIAMENTE GENERALIZADAS	CRISIS FOCALES	CRISIS DE AUSENCIA	AUSENCIAS ATÍPICAS, CRISIS MIOCLÓNICAS Y ATÓNICAS
DROGAS DE PRIMERA LÍNEA			
Ácido Valproico Lamotrigina Topiramato	Carbamazepina Fenitoina Oxcarbamazepina Ácido Valproico	Ácido Valproico Etoxisimida	Ácido valproico Lamotrigina Topiramato
DROGAS ALTERNATIVAS			
Zonisamida* Fenitoina Carbamazepina Oxcarbazepina Fenobarbital	Levetiracetam* Topiramato Tiagabina* Zonisamida* Gabapentin	Lamotrigina Clonazepam	Clonazepam Felbamato

Primidona Felbamato	Fenobarbital Primidona Felbamato Eslicarbazepina Vigabatrina Lacosamida Pregabalina Rufinamida		
* Como droga coadyuvante.			

- **ÁCIDO VALPROICO**

. **Indicaciones y mecanismo de acción:** Es efectivo en crisis de comienzo focal y generalizado. Está indicado como monoterapia o terapia adyuvante en crisis con componente discognitivo. También tiene indicación para crisis de ausencia típica y atípica. Su mecanismo de acción no se encuentra bien establecido, pero su actividad en la epilepsia puede estar relacionada con el incremento de concentraciones cerebrales de GABA.

. **Dosis y administración:** La dosis inicial es de 10-15 mg/k/día, que debemos aumentar de 5-10 mg/k por semana hasta lograr la respuesta clínica óptima. Esta generalmente se obtiene con dosis de 60 mg/k/día. La concentración plasmática óptima es 50-100 mcg/ml. La dosis total se divide en dos tomas diarias.

. **Contraindicaciones y efectos adversos:**

- . Hepatotoxicidad, teratogenicidad y pancreatitis. Contraindicado en insuficiencia hepática.
- . Precaución en mujeres en edad gestacional por provocar defecto en tubo neural del gestante. Produce somnolencia y fatiga. Produce ideas-comportamiento suicidas.
- . Efectos adversos: temblor, alopecia, ganancia de peso, ataxia, dispepsia, nistagmo, cefalea

- **LAMOTRIGINA**

. **Indicaciones y mecanismo de acción:** Está indicada en niños a partir de los 2 años de edad, como terapia adyuvante en crisis de comienzo, crisis tónico clónica generalizada y crisis generalizadas de Síndrome de Lennox-Gastaut.

Tiene indicación en monoterapia en mayores de 16 años para crisis focales en el tratamiento de epilepsia; en mayores de 13 años con crisis tónico clónica generalizadas primarias, crisis focales con o sin generalización secundaria.

El mecanismo de acción de la lamotrigina está relacionado con la inactivación de canales de Na⁺ voltaje sensible, disminuyendo la actividad neuronal. Actúa selectivamente sobre neuronas que sintetizan glutamato y aspartato, debido a la

disminución de liberación de neurotransmisores excitatorios a través de su efecto sobre los canales de sodio.

. **Dosis y administración:** La dosificación se basa en medicación concomitante, indicación y edad del paciente. La lamotrigina no debe reiniciarse en pacientes que interrumpieron el tratamiento debido a una erupción, a menos que los beneficios potenciales superen claramente los riesgos.

Se recomienda el siguiente régimen en escalada para la lamotrigina en pacientes mayores de 12 años que no reciben otras terapias complementarias para la epilepsia: durante las semanas 1 y 2, 25 mg/día; durante las semanas 3 y 4, 50 mg/día; y desde la semana 5 en adelante, para mantenimiento de la terapia, la dosis se aumenta en 50 mg/día cada una o dos semanas. La dosis usual de mantenimiento es de 200 a 400 mg/día dividida en dos tomas.

. **Contraindicaciones y efectos adversos:**

. Hepatotoxicidad, teratogenicidad y pancreatitis. Precaución en pacientes con enfermedad bipolar, discrasias sanguíneas, usan anticonceptivos orales, rash cutáneos o fotosensibilidad.

. Como efectos adversos: rash cutáneo, fotosensibilidad hasta Sind de Stevens Johnson o necrosis epidérmica tóxica. Diplopía, vértigo, temblor.

- **TOPIRAMATO**

. **Indicaciones y mecanismo de acción:** El topiramato es un tratamiento adyuvante para pacientes adultos y pediátricos de 2 a 16 años de edad, con crisis de inicio focal o crisis tónico clónicas generalizadas primarias, y en pacientes de 2 años de edad o más con las crisis asociadas al síndrome de Lennox-Gastaut. Puede indicarse como monoterapia inicial en pacientes de 10 años de edad con crisis de inicio parcial o crisis tónico clónicas primariamente generalizadas.

El mecanismo preciso por el cual ejerce su efectos anticonvulsivos es desconocido. Las evidencias electrofisiológica y bioquímica sugieren que el topiramato bloquea los canales de Na⁺ voltajes dependientes, aumenta la actividad del neurotransmisor GABA en algunos subtipos del receptor GABA, antagoniza los subtipos AMPA/kainato de receptor glutamato e inhibe la enzima anhidrasa carbónica.

. **Dosis y administración:** Como terapia adyuvante, en mayores de 17 años de edad con crisis focales, se recomienda una dosis total diaria de 200-400 mg dividida en dos tomas. Para adultos con crisis tónico clónicas generalizadas primarias se recomienda una dosis total diaria de 400 mg dividido en dos tomas.

. **Contraindicaciones, precauciones y efectos adversos:**

. Precaución en pacientes con insuficiencia renal (ajustar dosis), cálculos renales, alteraciones neuropsiquiátricos-cognitivos, encefalopatía hiperamoniémica (cuando se asocia ácido valproico) y acidosis metabólica.

. Reacciones adversas: anorexia, ansiedad, pérdida de peso, glaucoma de ángulo cerrado, confusión, alteración en la coordinación, diarrea, dificultad

atención, impotencia, dolor articular, alteración habla-lenguaje, pérdida de memoria, enlentecimiento mental, cambios humor, dolor abdominal, cambios en el olfato y disminución de la sensibilidad táctil.

- **CARBAMAZEPINA**

. **Indicaciones y mecanismo de acción:** La carbamazepina parece actuar reduciendo las respuestas polisinápticas y el bloqueo de potenciación post tetánica. El mecanismo de acción sigue siendo desconocido, pero la actividad anticonvulsiva puede resultar del bloqueo de canales de Na⁺ voltaje dependiente.

. **Dosis y administración:** En adultos y niños mayores de 12 años edad se inicia con 200 mg dos veces al día o una toma de liberación prolongada (XR) o suspensión (una cucharadita) cuatro veces al día a una dosis de 400 mg/día. La medicación se debe aumentar 200 mg/semana, dividida en 2 tomas para la fórmula de liberación prolongada y en 3-4 tomas diarias en las otras formulaciones.

En pacientes de 12 a 15 años de edad, la dosis total diaria no debe exceder los 1000 mg/día; mientras que, en mayores de 15 años, se sugiere no exceder los 1200 mg/día.

. **Contraindicaciones, precauciones y efectos adversos:** Debemos tener precaución en pacientes con disminución del recuento de glóbulos blancos, depresión de médula ósea, disminución de recuento plaquetario y embarazadas.

Como efectos adversos están reportados: disminución funcional de médula ósea, agrava enfermedades coronarias, reacciones de hipersensibilidad (Síndrome de Stevens Johnson), mareos, adormecimiento, edema, eosinofilia, hepatitis, ictericia, leucocitosis, leucopenia, (-) mono oxidasas, porfiria, aumento de presión intraocular, prurito, rash, trombocitopenia, tromboembolia, tromboflebitis y sensibilidad a los componentes tricíclicos.

- **FENINTOINA**

. **Indicaciones y mecanismo de acción:** Está indicada para el tratamiento de crisis tónico clónicas generalizadas y crisis discognitivas. El sitio primario de acción parece ser la corteza motora, cuando el fármaco inhibe la propagación de la actividad convulsiva. Posiblemente promoviendo el flujo de sodio de las neuronas, tiende a estabilizar el umbral contra la hiperexcitabilidad causada por la excesiva estimulación o cambios ambientales capaces de disminuir el gradiente de membrana de sodio, lo que incluye en la reducción de la actividad post tetánica en las sinapsis.

. **Dosis y administración:** Los pacientes que no han recibido tratamiento previo pueden iniciar con una dosis de 100 mg cada 8 horas. La dosis de mantenimiento en la mayoría de los pacientes es de 300 o 400 mg/día, divididos en dos tomas.

. **Contraindicaciones, precauciones y efectos adversos:** Debemos tener precaución en pacientes con hipersensibilidad a anticonvulsivantes, porfiria, embarazo y lactancia.

Como reacciones adversas a destacar encontramos asterixis, ataxia, movimientos coreiformes, corea, engrosamiento de rasgos faciales, problemas de coordinación, reacciones dermatológicas (desde fotosensibilidad hasta Síndrome de Stevens

Johnson), disquinesias, distonías, eosinofilia, hiperplasia gingival, disfunción hepática, insomnio, hepatotoxicidad, confusión mental, disartria y temblor.

- **OXCARBAMAZEPINA**

. **Indicación y mecanismo de acción:** Tiene indicación como monoterapia de crisis focales en adultos y en niños a partir de los 4 años, y como tratamiento adyuvante para crisis focales a partir de los 2 años de edad.

La actividad de la droga se ejerce principalmente a través de su metabolito 10-monohidroxi (MHD). El mecanismo preciso por el cual oxcarbazepina y MHD ejercen sus efectos anticonvulsivos se desconoce. La evidencia preclínica había indicado que producen bloqueo de canales de sodio sensibles al voltaje; así, estabilizan membranas neuronales hiperexcitadas, inhibiendo la descarga neuronal repetitiva y la disminución de la propagación de los impulsos sinápticos.

. **Dosis y administración:** Como terapia adyuvante para adultos, la dosis inicial es 600 mg divididos en dos tomas, con un incremento semanal de 600 mg/día. La dosis máxima tolerada es de 2400 mg/día, mientras que la dosis recomendada es de 1200 mg/día. Si se utiliza como monoterapia, debemos iniciar con 600 mg/día divididos en dos tomas, dosis que puede aumentar a 300 mg/día cada 3 días, hasta una dosis máxima de 1200 mg/día.

. **Contraindicaciones, precauciones y efectos adversos:** Como efectos adversos más comunes encontramos temblor, reacción de hipersensibilidad, hiperquinesia, hipotensión, ataxia, constipación idiopática crónica, síndrome de colon irritable, somnolencia, diplopía, mareos, alteración en el peso, alucinaciones, discrasias sanguíneas y disfunción de fallo hepático.

- **ETOXUSIMIDA**

. **Indicación y mecanismo de acción:** La etosuximida es indicada por el tratamiento de epilepsia tipo ausencias. Suprime los paroxismos de punta onda de tres ciclos por segundo asociada con lapsos de inconsciencia, que son comunes en las crisis de ausencia.

. **Contraindicaciones, precauciones y reacciones adversas:** Como reacciones adversas reconocemos pancitopenia, sangrado vaginal, calambres, hipertrofia de la lengua, depresión, hipo, alteraciones hepáticas, somnolencia, aumento de peso, eosinofilia, miopía y psicosis paranoide.

- **LEVETIRACETAM**

. **Indicación y mecanismo de acción:** El levetiracetam está indicado como tratamiento adyuvante para crisis de inicio focal en adultos y niños mayores de cuatro años de edad; para crisis mioclónicas en adultos y adolescentes mayores de 12 años de edad con epilepsia mioclónica juvenil; y para crisis tónico clónicas generalizadas en los adultos y los niños mayores de 6 años de edad con epilepsia generalizada idiopática. Su mecanismo de acción no es bien conocido.

. **Dosis y administración:** Para crisis de comienzo parcial en mayores de 16 años de edad, la dosis inicial es de 1000 mg/día divididos en dos tomas. Podemos realizar aumentos adicionales de la dosificación de 1000 mg/día cada dos semanas a una dosis máxima diaria recomendada de 3000 mg.

. **Contraindicaciones, precauciones y reacciones adversas:** Debemos tener precaución de indicarlo en pacientes embarazadas y pacientes con ideación o comportamientos suicidas.

Como efectos adversos se reconocen problemas de coordinación, fatiga, crisis mioclónicas, crisis tónico clónicas generalizadas, somnolencia y fatiga.

- **LACOSAMIDA**

. **Indicación y mecanismo de acción:** Se indica como terapia adyuvante para crisis de comienzo focales en pacientes mayores de 17 años.

In vitro estudios electrofisiológicos muestran que la lacosamida mejora selectivamente la inactivación de los canales lentos de Na⁺ voltajes dependientes, estabilizando las membranas neuronales hiperexcitables e inhibiendo la descarga neuronal repetitiva.

. **Dosis y administración:** La dosis inicial es de 50 mg cada 12 horas, dosis que puede aumentar semanalmente 100 mg/día con dos tomas diarias hasta alcanzar la dosis de mantenimiento, que es de 200-400 mg/día.

. **Contraindicaciones, precauciones y reacciones adversas:** Debemos tener precaución de reacción de hipersensibilidad multiorgánica, prolongación del intervalo PR en el ECG y síncope.

Como efectos adversos más frecuentes encontramos temblor, somnolencia, fatiga, vértigo, diarrea, diplopía, mareos, náuseas, nistagmo y alteración en estabilidad, marcha y memoria.

Tratamiento quirúrgico para epilepsia:

La cirugía debe considerarse cuando las convulsiones no están controladas con el tratamiento médico óptimo y cuando las crisis alteran la calidad de vida del paciente. La cuantificación de estos problemas es difícil, tal vez con razón. Algunos pacientes con convulsiones refractarias experimentan poca discapacidad, mientras que otros encuentran su vida severamente comprometida por ataques poco frecuentes. La cirugía puede tratar completamente las crisis de algunos pacientes, aunque pueden permanecer discapacitados y ser incapaces de funcionar de manera productiva.

Pocos pacientes se benefician con mayores esfuerzos en el tratamiento médico si los ataques no se han controlado después de dos ensayos de altas dosis de monoterapia, con dos FAE adecuados y un ensayo de la terapia combinada.

Existen pocas contraindicaciones generales a la cirugía de epilepsia. Si las crisis son causadas por una condición subyacente del cerebro que se puede corregir quirúrgicamente, esta alternativa terapéutica se debe tener como primera línea.

Recomendaciones para el tratamiento de epilepsia de reciente diagnóstico:

Ambos medicamentos antiepilépticos nuevos y viejos son generalmente igualmente eficaces en epilepsia de reciente diagnóstico. Los medicamentos más nuevos tienden a tener menos efectos adversos.

Por lo tanto, los pacientes con epilepsia de reciente diagnóstico pueden comenzar el tratamiento con una DAE estándar (carbamazepina, fenitoína, ácido valproico / valproato, fenobarbital) o con un agente más nuevo (lamotrigina, oxcarbazepina, topiramato). La elección depende de las características del paciente.

Para los niños con diagnóstico reciente diagnóstico de ausencias, la lamotrigina se puede incluir en las opciones terapéuticas. Mientras que para los niños con crisis focales refractarias, el resumen de las guías basadas en evidencia para la epilepsia refractaria sugieren gabapentin, lamotrigina, oxcarbazepina y topiramato.

Cuando se consideran los nuevos fármacos eficaces como monoterapia para las convulsiones focales, los neurólogos concluyeron que oxcarbazepina, topiramato y posiblemente lamotrigina son efectivos en la prevención de crisis focales refractarias. Mientras que cuando los expertos estudiaron los datos sobre la epilepsia generalizada refractaria, solo se observó topiramato como medicamento eficaz.

. STATUS EPILÉPTICO

El status epiléptico (SE) es una emergencia médica caracterizada por la persistencia de una crisis epiléptica por más de 5 minutos en adultos y 10 minutos en niños o por la sucesión de ataques sin recuperación entre ellos.

La mayoría de los SE se desarrollan en un paciente con antecedentes de epilepsia, pero puede presentarse en lesiones cerebrales traumáticas, vasculares infecciosas y otras.

La persistencia de este cuadro puede motivar injuria cerebral por excitotoxicidad, alteraciones metabólicas y sistémicas como hipoxia, pérdida de la autorregulación cerebral, hipoglucemia, pérdida de lactato, pérdida de recursos energéticos, edema cerebral, hipertensión endocraneana, fallo multiorgánico, HTA, isquemia, etc.

Pasos en el SE en la emergencia neurológica:

- ABCD.
- Canalizar con solución salina.
- Reducir la temperatura por debajo de 39° C.
- Considerar tiamina EV (100 mg).
- Considerar glucosa EV (50 ml al 50%).
- Lorazepam 0,1 mg/kg a 2 mg/min, hasta un máximo de 8 mg; o diazepam a 5 mg/min hasta no más de 20 mg.
- Fenitoína 20 mg/kg a de 50 mg/min.
- Si las crisis continúan, agregar alguna de estas opciones: 20 mg/kg de fenitoína; valproato 20-30 mg/kg(10 mg/kg/min); levetiracetam 30-70 mg/kg (500 mg/min) o fenobarbital 20 mg/kg (a 100 mg/min).

- Si las crisis continúan, pasar a UTI e intubar al paciente.
- Considerar midazolán carga de 0,2 mg/kg bolo, luego 0,1-0,4mg/kg/hora. Otras opciones: propofol y tiopental.

Epilepsia en el embarazo:

Consideremos los siguientes aspectos:

- La mujer con epilepsia debería planificar su embarazo a fin de evitar situaciones de riesgo que son prevenibles.
- No cambiar medicación durante el embarazo y evitar la polifarmacia.
- Control frecuente.
- Evitar valproato.
- No hay contraindicación para amamantar en la madre con epilepsia.
- Administrar ácido fólico 4 mg/día previo a la gestación.
- La mujer con epilepsia tiene 3 a 4 veces más chances de malformaciones fetales.

Convulsiones sintomáticas agudas:

Las convulsiones sintomáticas agudas son las que se presentan al mismo tiempo, o en estrecha relación temporal con una injuria al sistema nervioso central o sistémico, ya sea metabólico, tóxico, infeccioso o inflamatorio.

El riesgo de que esta convulsión sintomática recurra depende de la causa, que debería, cuando es posible, ser tratada específicamente. Podemos utilizar eventualmente anticonvulsivos en forma temporal mientras la causa permanezca activa (sobre todo con alteraciones estructurales). El tratamiento no necesariamente cambia el pronóstico de desarrollar epilepsia sintomática más tarde. Esto es controversial.

Causas de convulsiones sintomáticas:

- Accidente cerebro vascular isquémico

- . Infarto venoso cerebral
- . Accidente cerebrovascular hemorrágico
- . Encefalopatía hipertensiva posterior reversible

- Infecciones

- . Meningitis
- . Encefalitis viral
- . Endocarditis
- . Absceso cerebral
- . Enfermedades parasitarias
- . HIV

- Trauma de cráneo

- Condiciones inflamatorias

- . Esclerosis múltiple y encefalomiелitis aguda diseminada
- . Sarcoidosis
- . Vasculitis
- . Encefalopatías inmunomediadas

- Metabólicas

- . Hipoglucemia / Hiperglucemia
- . Hiponatremia
- . Hipomagnesemia
- . Hipocalcemia

- Tóxico / medicamentosas

- Embarazo / eclampsia

CAPÍTULO XI
INFECCIONES DEL SISTEMA NERVIOSO

MENINGITIS

. LA MENINGITIS

La meningitis es una emergencia médica, neurológica e incluso, a veces, neuroquirúrgica, que requiere de una conducta multi e interdisciplinaria. Generalmente se la incluye dentro de los diagnósticos diferenciales en la guardia, pero la enfermedad a veces puede ser difícil de reconocer.

Literalmente, el término significa “inflamación de las meninges” (piamadre y aracnoides, y el líquido cefalorraquídeo contenido en ellas) causada por un agente infeccioso, aunque también puede ser producida por fármacos, neoplasias, enfermedades inflamatorias sistémicas o granulomatosas, medios de contraste y sangre por una hemorragia subaracnoidea. Todas estas causas pueden tener manifestaciones semejantes a las infecciosas; a los fines prácticos, el término se utiliza como sinónimo de “infección de las meninges”.

Los agentes infecciosos pueden alcanzar las meninges por extensión directa (por ejemplo, nasofaringe), a través de fracturas craneales o, con mayor frecuencia, vía hemática. Nosotros nos referiremos a las causas infecciosas puntualmente.

Agentes etiológicos:

El 65-70% de los casos de meningitis son secundarios a virus, las llamadas “meningitis asépticas” o “meningitis linfocíticas” o “meningitis virales”, siendo muy amplia la gama de virus que pueden causarla. En segundo lugar, se encuentran las bacterianas, con un 30% aproximadamente, siendo la minoría restante secundarias a hongos, tuberculosis e incluso parásitos.

AGENTES MÁS FRECUENTES

- Virus:

- . Enterovirus (virus ECHO, Coxsackie, poliovirus).
- . Parotiditis.
- . Virus del herpes simple tipo (tipo I-II), Epstein-Barr (VEB), varicela-zóster (VVZ) y citomegalovirus (CMV).
- . VIH por infección primaria.

- Bacterias: según edad y en orden decreciente de frecuencia:

- . Neonatos: bacilos gran negativos (*Escherichia coli*), *Klebsiella* y *Haemophilus influenzae*.
- . Niños: *Haemophilus influenzae*, neumococo y meningococo.
- . Jóvenes y adultos: neumococo y meningococo.
- . En inmunodeficiencia, traumatismos o cirugía neuroquirúrgica: *Staphylococcus aureus*, *Listeria*, *Proteus* y estreptococos del grupo A.
- . Bacilos ácido-alcohol resistentes: *Mycobacterium tuberculosis*.
- . Espiroquetas: *Treponema pallidum* (sífilis) y *Borrelia burgdorferi* (Lyme).

- **Hongos:**
 - . Cryptococcus neoformans.
 - . Histoplasma capsulatum.
 - . Coccidioides.
- **Parásitos:**
 - . Toxoplasma gondii.

Manifestaciones clínicas:

El síndrome meníngeo está constituido por los siguientes síntomas y signos:

- Fiebre alta, con o sin escalofríos.
- Cefalea intensa, continua, holocraneana o frontooccipital intensificada por la luz o movimientos.
- Vómitos.
- Fotofobia.
- Rigidez de nuca a la flexoextensión principalmente.
- Opistótonos, que es la hiperextensión espontánea de cabeza y tronco.
- Actitud en gatillo de fusil por flexión de miembros inferiores en decúbito lateral.
- Otras manifestaciones: déficit focal motor, crisis convulsivas, alteración del nivel de conciencia, excitación psicomotriz, confusión y delirio.

Menos del 50 % de los casos se presenta con la tríada clásica de fiebre, rigidez de nuca y cefalea, con alteración de la conciencia. Sin embargo, aproximadamente el 95% presenta al menos dos de esos cuatro síntomas mencionados.

Hasta un 40% de los pacientes puede presentar convulsiones, sobre todo lactantes y niños, llegando incluso a presentar un estado de mal convulsivo, el cual es un factor de gravedad y mal pronóstico.

Los pacientes también pueden presentar signos de foco neurológico, debido a isquemia focal por vasculitis o a trombosis venosa cerebral, así como compromiso de los pares craneales (con mayor frecuencia el VIII par).

Otros síntomas y signos que pueden aparecer ayudan a orientarnos sobre el agente causante. Debemos buscar signos de infección prodrómica (pulmonar, otitis, faringitis o sinusitis sugestivos de neumococo) y prestar especial atención a la aparición de una erupción cutánea eritematosa, a predominio en tronco y miembros inferiores, típica de la afectación por meningococo.

En los casos poco frecuentes de meningitis subaguda o crónica, a los signos y síntomas ya descritos (los cuales se presentan más solapados y de manera insidiosa) se puede agregar deterioro del sensorio, convulsiones, foco neurológico y edema de papila, sugerentes de las siguientes complicaciones:

- Hidrocefalia obstructiva.
- Empiema subdural.
- Trombosis de senos venosos con infarto de cerebro.
- Absceso cerebral.

- Edema cerebral.
- Encefalitis.

Características clínicas de algunas meningitis:

- **Meningitis bacteriana:** la meningitis bacteriana se caracteriza por un comienzo repentino, con fiebre elevada y escalofríos que acompañan a la tríada clásica. Un rash petequiral indica infección por meningococo y la infección puede ser tan severa que puede complicarse con shock séptico. El antecedente de toma de antibióticos reciente es importante a tenerlo en cuenta, ya que puede alterar el curso y atenuar los síntomas de presentación.
- **Meningitis viral:** la meningitis viral es aguda o subaguda, suele ser autolimitada en 7 a 10 días. Aunque las cefaleas pueden prolongarse por semanas, las secuelas son poco frecuentes.
- **Meningitis tuberculosa:** la tuberculosis produce típicamente una meningitis crónica, pero puede manifestarse de forma aguda. A su vez, puede aparecer años después de la infección primaria. Los signos meningíticos tardan semanas en desarrollarse estando precedidos por síntomas inespecíficos como cefalea, anorexia y malestar general.
- **Meningitis fúngica:** la meningitis criptocócica es la más frecuente vinculada a los pacientes inmunocomprometidos. Sus manifestaciones son similares a la tuberculosa.

. Proceso o elementos para el diagnóstico:

Si bien la sospecha diagnóstica es clínica, el diagnóstico de certeza se establece mediante el examen del líquido cefalorraquídeo (LCR). Debemos realizar la punción lumbar inmediatamente para no retrasar el tratamiento; e incluso en casos con alta sospecha clínica de compromiso bacteriano, debemos iniciar el tratamiento correspondiente antes de confirmar los resultados de la punción lumbar.

Previo a la punción lumbar, se recomienda la realización de una tomografía computada de cerebro u otra neuroimagen, para descartar la presencia de lesión intracraneana expansiva ante signos de hipertensión endocraneana precoces con herniación del parénquima cerebral, ya que en esta situación la punción lumbar podría resultar fatal. Esto es así en aquellos pacientes que presentan convulsiones de reciente inicio, inmunodeficiencia, signos sugestivos de lesión ocupante de espacio (edema de papila, asimetría pupilar, signo de foco y diplopía), o moderado a severo compromiso del estado de conciencia. En aquellos pacientes que no presentan estos signos de alarma, la decisión de una tomografía no debe retrasar la realización de la punción, ya que esto supone un retraso en el inicio del tratamiento antibiótico ante la sospecha de meningitis bacteriana.

La demora en la instauración del tratamiento antibiótico es el principal motivo de la alta mortalidad que caracteriza a esta patología.

HALLAZGOS TÍPICOS DEL LCR

	NORMAL	BACTERIANA	VIRAL	TBC
Aspecto	Claro	Turbio	Claro / Turbio	Turbio / Viscoso
Neutrófilos	Ausentes	200-10000 mm ³	Ausentes o escasos	0-200/mm ³
Linfocitos	≤ 5/mm ³	≤ 50/mm ³	10-500/mm ³	100-300/mm ³
Proteínas	0,2-0,4 g/l	Aumentadas 0,5-2,0 g/l	Aumentadas 0,4-0,8 g/l	Aumentadas 0,5-3,0 g/l
Glucosa	≥½ de la glucemia	Disminuida ≤ 1/3 de la glucemia	≥½ de la glucemia	Disminuida ≤ 1/3 de la glucemia

Habitualmente tomamos muestras de LCR para análisis físico-químico (celularidad, glucosa, proteínas), análisis bacteriológico y virológico. Y otras pruebas que incluimos son:

- Presión del LCR, elevada en forma característica (≥170 mmH²O).
- Tinción del LCR (observación directa por microscopio):
 - . Tinción de Gram para diagnosticar meningitis bacterianas.
 - . Tinción de Ziehl-Neelsen para BAAR.
 - . Tinción de tinta china para hongos.
- Cultivos de LCR y hemocultivos.
- Glucemia para compararla con glucorraquia.
- Serología viral en LCR y sangre.
- Radiografía de tórax y senos paranasales en busca de neumonía o sinusitis.

Debemos tener en cuenta que la mayoría de los microorganismos habituales se desarrollan en el transcurso de 48 horas, aunque existen bacterias de crecimiento lento que pueden tomar hasta 10 días.

Si hay lesiones cutáneas petequiales, debemos efectuar biopsia, ya que la erupción de la meningococcemia es el resultado de la siembra dérmica de microorganismos con daño endotelial vascular, y la biopsia puede poner de manifiesto el microorganismo en la coloración de Gram.

El diagnóstico diferencial de la meningitis implica la encefalitis por virus del herpes simple y otros virus, así como lesiones ocupantes infecciosas focales (abscesos), hemorragia subaracnoidea y meningitis micótica, tuberculosa e inflamatoria.

Tratamiento:

Son varios los pilares de tratamiento. Entre ellos encontramos medidas generales de sostén, analgesia efectiva y el tratamiento específico del agente etiológico responsable.

Se recomienda el monitoreo estricto en una Unidad de Terapia Intensiva (UTI), para que reconozcamos a tiempo los cambios en el estado de conciencia del paciente, el desarrollo de

nuevos signos focales neurológicos o la posibilidad de convulsiones ante una eventual complicación.

En caso de convulsiones o de estado de mal epiléptico, debemos instaurar de inmediato el tratamiento con drogas anticonvulsivantes efectivas. Lo mismo sucede con las medidas antiedema cerebral, cuando sospechamos o constatamos hipertensión endocraneana.

La mayoría de los casos de meningitis viral son autolimitados, y las medidas de sostén, la analgesia y el reposo son la base del tratamiento. En casos confirmados de meningitis por herpes simple, el tratamiento consiste en aciclovir por vía endovenosa.

La meningitis bacteriana es una urgencia médica, por lo que la demora en la instauración del tratamiento antibiótico puede resultar en fatalidad, siendo este el principal factor de mal pronóstico. El tratamiento con antibióticos se inicia cuando sospechamos meningitis bacteriana, inmediatamente realizada la punción lumbar, cuando todavía se esperan los resultados de la tinción de Gram y del físico-químico. Hacemos estos en forma empírica con la combinación de vancomicina más una cefalosporina de tercera generación como ceftriaxona o cefotaxima, por vía endovenosa. Mantendremos o descartaremos este esquema antibiótico según los resultados bacteriológicos y de antibiograma que el análisis del LCR arroje. La duración del tratamiento habitualmente es de 10 a 14 días.

Un punto conflictivo era el tratamiento adyuvante con corticoides. Estudios recientes demostraron que en aquellos pacientes cuyo LCR se encuentra turbio al recoger la muestra, presenta bacterias objetivables en la tinción de Gram o muestra un recuento de leucocitos mayor a 1000 por decilitro en el físico-químico (meningitis bacteriana), podrían beneficiarse con dexametasona, el cual debemos administrar previamente o en conjunto con la primera dosis de antibióticos, y podemos mantenerlo por un par de días independientemente del microorganismo bacteriano causal, pero no debemos administrarlo ante la sospecha y/o confirmación de meningitis viral.

Evolución y pronóstico:

La mayoría de las meningitis virales son autolimitadas y de buen pronóstico, salvo raros casos de evolución fulminante. Distinto es el caso de la meningitis bacteriana, la cual sin tratamiento suele ser mortal. La tasa de mortalidad reportada varía en las distintas series, siendo mayor en los extremos de la vida (en neonatos y lactantes, y en ancianos) y dependiendo del organismo causante. Empeoran el pronóstico bacteriemia y sepsis, coma, convulsiones y diversas enfermedades concomitantes, como alcoholismo, diabetes, inmunodepresión congénita o adquirida (pacientes trasplantados, neoplasias, SIDA).

Un tercio de los pacientes que se recuperan de una meningitis bacteriana desarrollan secuelas neurológicas a largo plazo como, por ejemplo, pérdida de la audición o déficits neurológicos focales. En estos casos, la neurorehabilitación adquiere un rol de suma importancia en la recuperación de las capacidades funcionales del paciente, de su independencia.

ENCEFALITIS

. LA ENCEFALITIS

La encefalitis es la inflamación del parénquima cerebral causada, por lo general, por virus, aunque a veces se debe a otros organismos, como hongos o parásitos.

El síndrome de encefalitis consiste en una enfermedad febril aguda con pruebas de afección meníngea, a las que se añaden diversas combinaciones de síntomas y signos como convulsiones, delirio, confusión, estupor o coma, foco neurológico, movimientos involuntarios, ataxia, nistagmo y sacudidas mioclónicas.

La evolución temporal de la encefalitis puede variar en función del virus.

Formas principales de encefalitis viral:

- Directa: el organismo infeccioso causa directamente la encefalitis o meningoencefalitis viral aguda.
- Por reactivación de infección preexistente.
- Por inmunocomplejos: origina una encefalomielitis alérgica o post infecciosa, que también puede deberse a vacunación.

Agentes etiológicos:

Aunque son numerosos los agentes virales, bacterianos, micóticos y parasitarios que pueden causar el síndrome, solo consideraremos los virales, porque el cuadro producido por ellos es al que se hace referencia cuando se emplea el término "encefalitis".

Sabemos que existe una amplia variedad de virus causantes de encefalitis esporádica aguda en seres humanos. Por lo general, la infección primaria se adquiere en la infancia, quedando luego el virus latente en el ganglio, y posteriormente se reactiva para producir la encefalitis viral.

Entre los virus causantes se mencionan virus ECHO, virus de la familia herpes (I-II), varicela-zóster (varicela), Epstein-Barr (mononucleosis infecciosa), citomegalovirus y los virus herpes humano 6 y 7 (exantema súbito de la infancia). Todos se adquieren en la infancia o en la vida adulta temprana, y la infección inicial puede ser sintomática o no.

También están los arbovirus, transmitidos por artrópodos (por picaduras de mosquitos y garrapatas), que incluyen los subgrupos togavirus (virus de la encefalitis equina del este y del oeste), bunyavirus (virus de La Crosse) y flavivirus. Estos últimos se han vuelto famosos en los últimos años, al causar epidemias urbanas de encefalitis en diversos países, e incluyen al virus de Saint Louis y al West Nile virus (o virus del Nilo Occidental).

Manifestaciones clínicas:

Esta enfermedad neurológica típicamente se desarrolla en los pacientes tras un período de incubación de días y un corto pródromo febril inespecífico. Muchos de los organismos causantes producirán un leve proceso autolimitado con cefalea y somnolencia, pero algunos presentarán una alteración grave con depresión del nivel de conciencia (sopor, estupor e incluso coma) y signos y síntomas de disfunción cerebral, como convulsiones generalizadas,

trastornos cognitivos y de la memoria, cambios del comportamiento (desorientación, alucinaciones, cambios de la personalidad, psicosis), signos de foco neurológico (hemiparesia, afasia, trastornos visuales) y trastornos del movimiento, como coreoatetosis o mioclonias.

Elementos característicos de la encefalitis por herpes simple:

- Fiebre y cefalea de varios días de evolución.
- Confusión o trastorno de conciencia.
- Alucinaciones olfatorias.
- Crisis convulsivas.
- Signos meníngeos, con pleocitosis linfomonocitaria en LCR, aunque en su comienzo puede ser polinuclear, proteínas elevadas y glucosa normal.
- Evolución tórpida.
- Signos de afectación frontotemporal con mutismo, afasia, trastorno mnésico y cambio de conducta.
- Alteraciones focales temporales en el electroencefalograma (EEG) y lesiones hiperintensas uni o bilaterales en resonancia de cerebro a nivel frontotemporal que realzan con contraste. Si las lesiones son bilaterales, puede quedar como secuela trastorno de la memoria reciente severo e irrecuperable, y crisis convulsivas.
- Secuelas neurológicas; trastornos de la memoria, de la personalidad y neurocognitivos; y convulsiones y trastornos de lenguaje.

Diagnóstico:

La sospecha diagnóstica es fundamentalmente clínica, en base a los signos y síntomas ya descriptos. Sin embargo, el primer paso consiste en que distingamos la posible encefalitis de cuadros de disfunción cerebral de causa no infecciosa (encefalopatías, generalmente tóxico-metabólicas, endocrinológicas) y de cuadros de lesión del parénquima cerebral causados no directamente por el virus, sino por un proceso post infeccioso mediado por el sistema inmune (encefalomielitis diseminada aguda).

MÉTODOS COMPLEMENTARIOS PARA CONFIRMAR DIAGNÓSTICO

- Punción lumbar: el LCR es anormal en más del 90% de los casos, con pleocitosis a predominio linfocítico, elevación moderada de proteínas y niveles normales de glucosa, siendo hallazgos inespecíficos para identificar la etiología específica en cada caso. Los cultivos virales de LCR para el virus del herpes simple pueden ser negativos a pesar de que se incluyen técnicas de PCR o reacción en cadena de la polimerasa.
- Resonancia de cerebro: útil para el virus herpes simple con los hallazgos previamente descriptos, y en la encefalitis por virus varicela-zóster se presentan lesiones parenquimatosas en sustancia blanca agrupadas.
- Electroencefalograma: puede mostrar complejos periódicos punta-onda estereotipados y/o cambios inespecíficos en las ondas lentas. Si estos hallazgos se circunscriben a regiones frontotemporales a predominio temporal, sugieren herpes simple.

- Serología viral sanguínea: los intentos de aislar el virus en muestras de sangre son generalmente infructuosos, ya que la viremia (período durante el cual el virus circula en la sangre del paciente) es transitoria y a títulos bajos.
- Biopsia de cerebro: no es de rutina, sino que se la reserva para casos de encefalitis de causa no determinada, con deterioro clínico a pesar del tratamiento empírico y negatividad en los estudios diagnósticos.

Tratamiento:

El tratamiento de las encefalitis consiste en medidas de sostén, manejo de las complicaciones neurológicas como convulsiones e hipertensión endocraneana, tratamiento específico etiológico y rehabilitación neurológica. Debemos tratar inmediatamente ante sospecha de encefalitis herpética. Los casos por virus del herpes simple (HSV1 y 2), varicela-zóster, y Epstein-Barr se tratan con aciclovir endovenoso 10 mg/kg cada 8 horas por 14-21 días, reduciendo la mortalidad e incidencia de secuelas; mientras que los por citomegalovirus y herpes humano tipo 6 se tratan con ganciclovir y foscarnet.

Pronóstico:

Los principales determinantes pronósticos en la encefalitis por HSV son la edad del paciente, el nivel de conciencia al momento de su ingreso al hospital y el tiempo de demora de inicio del tratamiento con aciclovir. A pesar del uso de la mejor terapéutica antiviral disponible, el pronóstico continúa siendo ominoso, ya que solo un 15% de los pacientes se recuperan por completo, un 15% mueren y el resto queda secuealizado con distintos grados de discapacidad.

Debemos considerar los siguientes aspectos:

- La encefalitis por herpes simple es una forma grave de encefalitis aguda esporádica, con alta posibilidad de secuelas neurológicas.
- Entre el 30 y 70 % de los casos sin tratamiento son mortales.
- Existe una variante fulminante llamada necrosis hemorrágica aguda con LCR rojizo.
- La PCR del LCR puede dar falsos negativos las primeras horas, lo cual no descarta el diagnóstico ante la alta sospecha clínica, y debemos repetir el LCR a las 48-72 horas.

ABSCESO CEREBRAL

Los abscesos cerebrales son colecciones purulentas en el parénquima cerebral provocadas por la propagación de procesos supurativos de la vecindad, por implantación embólica desde un foco séptico distante o por infección secundaria de un hematoma intracerebral.

Los abscesos pueden ser:

- Traumáticos, por fractura de huesos del cráneo.
- Secundarios a otitis supuradas, sinusitis, mastoiditis o bronquiectasias.

- Endocarditis bacteriana, bronquiectasias, abscesos de pulmón, osteomielitis o pleuresías purulentas.

El más común es el absceso de origen otítico, con localizaciones en lóbulo temporal y cerebelo.

Agentes etiológicos:

Las bacterias son los gérmenes responsables habituales, aunque los hongos y protozoos son más frecuentes en pacientes inmunodeprimidos. Los organismos anaerobios son los principales patógenos:

- Streptococcus, en especial viridans.
- Bacteroides.
- Enterobacterias, como Escherichia coli y Proteus.
- Staphylococcus aureus.

En los pacientes inmunodeprimidos son importantes los siguientes agentes infecciosos:

- Toxoplasma.
- Aspergillus.
- Cándida.
- Listeria.

Características clínicas:

En los pacientes con absceso cerebral, el cuadro suele ser inferior a un mes y progresivo, se manifiesta como lesiones ocupantes de espacio y, por lo tanto, con síndrome de hipertensión endocraneana.

Las principales características clínicas son:

- Cefalea.
- Vómitos.
- Edema de papila.
- Deterioro del sensorio.

También pueden existir:

- Signos focales (hemiparesia, trastornos del lenguaje, trastornos visuales).
- Convulsiones.
- Signos de sepsis, con fiebre y malestar general o de infección focal (tos, otalgia).
- Meningismo, si el absceso se abre al espacio subaracnoideo.

Diagnóstico:

La resonancia de cerebro o tomografía con contraste son los métodos de elección. La punción lumbar está contraindicada cuando existe lesión ocupante de espacio con signos de hipertensión endocraneana por el riesgo de herniación.

El aspecto clásico del absceso en las imágenes comprende:

- Anillo de refuerzo de la lesión, que suele ser esférico.
- Área central de baja atenuación.
- Área circundante de edema.

También puede existir compresión ventricular y desplazamiento de la línea media por efecto de masa.

Tratamiento:

El tratamiento consta de:

- Drenaje o escisión quirúrgica del absceso junto con tratamiento médico.
- Tratamiento del absceso con los antibióticos adecuados en base al organismo causal.
- Tratamiento de la hipertensión endocraneana y convulsiones.
- Tratamiento del foco infeccioso de origen.

NEUROLOGÍA EN EL PACIENTE HIV

La infección por el retrovirus HIV puede provocar afectación neurológica directamente o a través de infecciones oportunistas. En el 80% de los pacientes, se desarrolla el componente neurológico. Pueden afectarse el sistema nervioso central y el periférico.

Compromiso del sistema nervioso central (SNC):

- Infección primaria por HIV:

Los efectos directos del virus pueden producir:

- . Encefalopatía por HIV (“demencia del SIDA”) de comienzo subagudo o crónico.
- . Mielopatía por HIV, puede aparecer una forma reversible en la seroconversión, pero la forma más tardía, no causada por germen oportunista, es irreversible.
- . Meningitis atípica aguda: puede aparecer en la seroconversión con neuropatías craneales y foco neurológico, es autolimitada.

- Infección oportunista:

Los trastornos más frecuentes incluyen:

- . Toxoplasmosis del SNC: es la infección oportunista neurológica más frecuente. Suele manifestarse como un absceso cerebral focal. (Figura 4).
- . Meningitis criptocócica: el *Cryptococcus neoformans* es el tercer agente más frecuente, los marcadores clásicos de meningitis pueden faltar, cursa con síntomas inespecíficos, con fiebre y cefalea.
- . Leucoencefalopatía multifocal progresiva (LMP): producida por el virus JC, el cual origina una desmielinización central progresiva, de pronóstico sombrío.
- . Citomegalovirus (CMV): puede provocar retinitis, mielitis y encefalitis.
- . Herpes simple tipo II: mielitis
- . Varicela-zóster: radiculitis y encefalitis
- . Otras infecciones: tuberculosis (tuberculoma SNC, meningitis TBC), *Candida*, *Aspergillus* y *Coccidioides* pueden afectar al SNC.

- **Neoplasia:**

- . Linfoma primario del SNC: se manifiesta como lesión ocupante de espacio.

Compromiso del sistema nervioso periférico (SNP):

- **Neuropatía periférica:**

El HIV puede asociarse con las siguientes neuropatías:

- . Polineuropatía simétrica distal: Es el tipo más frecuente, cursa con dolor y parestesias en MMII, tardío. Tratamiento sintomático.
- . Polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria crónica (CIDP): Es un rasgo precoz, subagudo motor, que afecta a músculos proximales más que a distales. La plasmaféresis puede mejorarlo.
- . Síndrome de Guillain Barre (SGB): Puede darse precozmente en la seroconversión, cursa con linfocitosis en LCR a diferencia del SGB seronegativo.
- . Mononeuritis **múltiple**: Déficits sensitivos y motores de evolución subaguda, múltiples.

- **Miopatía:**

Las miopatías por HIV incluyen:

- . Polimiositis, clínicamente indistinguible de la seronegativa.

ENFERMEDADES INFECCIOSAS NEUROLÓGICAS INHABITUALES

. ENFERMEDADES DE CREUTZFELDT-JAKOB (ECJ)

La ECJ –que es un proceso infrecuente–, la encefalitis espongiforme bovina y otras enfermedades semejantes se transmiten a través de la proteína proteína priónica, la cual se deposita en el sistema nervioso y linfático de los hombres y animales infectados.

El agente infeccioso es el denominado prion. La ECJ clásica tiene un largo período de incubación, hasta de varios años, y se caracteriza por la tríada clásica de demencia rápidamente progresiva, mioclonías y alteraciones electroencefalográficas con ondas puntiagudas seudoperiódicas. La enfermedad es fatal en 6 meses y progresa rápidamente. La anatomía patológica cerebral muestra los cambios espongiformes (vacuolados) y placas de amiloide en el cerebro. Carece de tratamiento.

. TUBERCULOSIS

Otras presentaciones clínicas características son:

- Meningitis TBC: período prodrómico de 2-4 semanas, fiebre, cefalea, vómitos, deterioro del sensorio, parálisis de pares craneales.
- Tuberculomas: pequeños y en 1/3 de los casos múltiples, foco central caseoso, evolución subaguda, supratentoriales.
- Espondilitis tuberculosa (mal de Pott): afecta región toracolumbar (L1) con signos de compresión medular.
- Aracnoiditis espinal: exudado granulomatoso en varios segmentos, mielitis con radiculitis.

. SÍFILIS

Esta enfermedad ha incrementado su frecuencia en los últimos años. Es producida por transmisión de *treponema pallidum* a través del contacto sexual.

- Tercera fase de la infección no tratada.
- Neurosífilis asintomática: serología+ de LCR y alteración del LCR.
- Meningitis basal aguda: hidrocefalia, paresia de pares craneales y edema de papila.
- Meningitis focal: goma en expansión hacia las meninges.
- Meningitis meningovascular: endarteritis y periarteritis obliterante, se presenta como un ACV.
- Tabes dorsal: tardía, meningoradiculitis con degeneración de columnas dorsales y afectación pupilar que incluye:
 - . Disestesias e hiperestesias por compromiso radicular.
 - . Pupilas Argyll Robertson: reflejo fotomotor-, acomodación+, ptosis, atrofia óptica.
 - . Hipoestesia profunda, anestesia superficial.
 - . Ataxia sensitiva: Romberg+.
- Parálisis general del demente: se desarrolla tardíamente e incluye anomalías psiquiátricas y debilidad.
- Tratamiento: en todas las formas de neurosífilis se administra penicilina parenteral por 2-3 semanas.

. POLIOMIELITIS

La incidencia de infección por el virus de la polio (enterovirus) ha disminuido sustancialmente desde que comenzó su inmunización (vacuna). Se transmite por vía fecal-oral y penetra en el organismo causando viremia. La afectación neurológica solo se observa en ciertos pacientes y se dirige a las células del asta anterior de la médula espinal y a los núcleos motores del tronco encefálico, causando una forma clínica de poliomielitis paralítica.

. ENFERMEDAD DE LYME

El agente causal de la enfermedad de Lyme es la espiroqueta *Borrelia burgdorferi*, que se transmite por garrapatas. El curso clínico de la enfermedad puede dividirse en tres fases:

- **Fase 1:** se desarrolla en los 30 primeros días posteriores a la picadura de la garrapata, y cursa con artralgias y fiebre con recaídas, junto con un eritema crónico en la piel, migratorio, en el lugar de la picadura.
- **Fase 2:** tiene lugar pocas semanas a meses después de la fase 1 y comprende síntomas neurológicos como meningitis linfocitaria subaguda, encefalitis subaguda, afectación de pares craneales, neuropatía periférica con radiculitis o cardíacos que pueden durar hasta 8 semanas.
- **Fase 3:** se produce meses o años más tarde con artritis recidivante y compromiso del SNC con convulsiones y trastornos del comportamiento.

El diagnóstico se realiza en base a las características clínicas y epidemiológicas, serología y análisis de LCR. El tratamiento es con antibióticos específicos según la fase clínica (penicilina, ceftriaxona).

CAPÍTULO XIII
MIASTENIA GRAVIS

MIASTENIA GRAVIS

Y OTRAS ENFERMEDADES DE LA PLACA NEUROMUSCULAR

. MIASTENIA GRAVIS

La miastenia gravis (MG) es la enfermedad más frecuente de las que afectan la unión neuromuscular. Es una enfermedad autoinmune que se caracteriza por la producción de anticuerpos dirigidos contra los receptores postsinápticos de acetilcolina (nicotínico), detectables en el 50% de las formas oculares y el 80% de las formas generalizadas, y otros anticuerpos como los anti MusK contra receptores específicos de tironin-kinasa en el 8-10% de los casos. Los síntomas son restringidos al músculo estriado.

La manifestación clínica característica es el desarrollo de debilidad muscular fluctuante y que aumenta progresivamente con el ejercicio repetido y mejora con el descanso.

Esta enfermedad puede manifestarse a cualquier edad, es más frecuente en mujeres con una media de inicio entre los 20 y 40 años, siendo en los hombres tres veces menos frecuente y con inicio de los síntomas generalmente entre los 50 y 60 años de edad.

Fisiopatogenia de la miastenia gravis adquirida:

El mecanismo primario es un proceso inmunológico mediado por anticuerpos contra los receptores de acetilcolina (ACRA) y en otro grupo contra el receptor muscular específico de tirosina (Anti MuSk), que resulta en la disminución de la cantidad de receptores disponibles y daño de la membrana post sináptica. La morfología de la placa terminal se altera, con pérdida del patrón de plegado normal. Esto resulta de que el músculo sea menos sensible a los efectos despolarizantes de la acetilcolina liberada por la terminación nerviosa.

Manifestaciones clínicas:

El modo de comienzo de esta enfermedad, por lo general, es insidioso, pero con frecuencia es subagudo y, con menor frecuencia, agudo.

El síntoma principal es la debilidad fluctuante en determinados músculos, que aumenta con el ejercicio repetido o sostenido y mejora tras el descanso. Entre los músculos preferentemente afectados se encuentran los oculares extrínsecos (85% de los casos), faciales, faríngeos, masticatorios, deglutorios y del habla, así como los de las cinturas escapular y pelviana, observando, en consecuencia, diferentes manifestaciones clínicas de acuerdo a los grupos musculares afectados:

- Por compromiso de músculos extraoculares:

. La ptosis palpebral (por afectación del músculo elevador del párpado), generalmente unilateral al inicio, suele ser uno de los primeros síntomas en el 50% de los casos y, si bien este síntoma puede permanecer limitado en un 20% de los pacientes, por lo general se llega a evidenciar una debilidad muscular más generalizada.

. La diplopía, que es fluctuante y transitoria, es otro de los síntomas de inicio frecuente.

- **Por compromiso de músculos faciales:**

. Se alteran la motilidad y la expresión facial, con debilidad para ocluir los párpados, elevar el músculo frontal, limitación para sonreír e incapacidad para fruncir, silbar, o mover los labios en general.

- **Por afectación de la musculatura bulbar:**

. La disfagia, evidente entre el 6 y el 30% de los pacientes desde el principio de la enfermedad, pero la mayoría de los pacientes desarrollan síntomas bulbares cuando progresa la misma.

La disfagia en la MG puede deberse a disfunción oral, faríngea o incluso a nivel esofágico. La afectación de la fase oral se puede deber a fatiga y debilidad de la lengua o de los músculos de la masticación (se ha demostrado, por estudios electrofisiológicos, alteración en el nervio hipogloso y en músculos masticatorios).

La disfunción faríngea también es frecuente en pacientes con disfagia; la aspiración, muchas veces silente puede estar presente en un 35% de las personas. Es frecuente observar regurgitación nasal de líquidos.

Los pacientes con trastornos deglutorios y debilidad en el cuello son particularmente proclives a evolucionar hacia una insuficiencia respiratoria.

Asociada o no a estos síntomas, se puede evidenciar disartria. Una característica es la voz nasal, que se desvanece durante la conversación llegando a un relato incomprensible. Esto se debe al déficit en el cierre del paladar por agotamiento, permitiendo el escape de aire nasal.

. La debilidad de los músculos del cuello, por compromiso de músculos tanto flexores como extensores, existiendo dificultad para mantener la cabeza erguida.

. La debilidad de los músculos respiratorios puede presentarse con taquipnea y respiración superficial.

- **Por afectación de los músculos de las cinturas:**

. Existe mayor vulnerabilidad de músculos proximales que distales de los cuatro miembros predominantemente en miembros superiores. El paciente refiere fatiga, sensación subjetiva de cansancio, con dificultad para realizar una misma actividad en forma repetida (por ejemplo, peinarse, cepillarse los dientes, tender la ropa, subir escaleras, etc.).

Presentan una máxima capacidad por la mañana luego del reposo, pero en escasos pacientes se observa mayor debilidad al despertar.

No se acompaña de atrofia, o esta es mínima luego de varios años de evolución.

Los reflejos miotáticos profundos se encuentran conservados y no presentan alteraciones sensitivas.

Se observa compromiso de los músculos erectores de la columna vertebral; en casos avanzados, presentan debilidad de todos los músculos, incluyendo diafragma, músculos abdominales e intercostales e incluso los esfínteres externos de vejiga e intestino. No se comprometen los músculos liso ni cardíaco.

La debilidad de los músculos tensores del tímpano puede hacer que se amortigüen los tonos bajos, y la debilidad del músculo estapedio tenderá a producir hiperacusia.

Evolución de la enfermedad:

La forma de presentación y el curso de la enfermedad son muy variables. El inicio suele ser insidioso y, por lo general, en el interrogatorio rescatamos otros síntomas que no motivaron a la consulta. En otras oportunidades, como mencionamos, el inicio es agudo o subagudo, generalmente desencadenado por infecciones, cirugías, embarazo o puerperio, estrés, uso de bloqueantes musculares, entre otras causas.

La debilidad puede iniciarse meses o años después de la resección de un timoma, mientras que las anomalías tímicas se encuentran estrechamente relacionadas con la enfermedad y siempre deben estudiarse.

La MG es una enfermedad, por lo general, progresiva. Ocurre en algunos casos extensión rápida desde un grupo muscular hacia otro, pero ocasionalmente puede remitir sin explicación (10-20%), siendo más probable que esta ocurra durante los dos primeros años, tendiendo luego a reaparecer. La forma ocular es la que muestra remisiones más frecuentemente.

Existen factores que producen empeoramiento clíniconeurológico como, por ejemplo, el calor, alteraciones endocrinometabólicas, el periodo peri menstrual, la fiebre, el estrés o las infecciones (es decir, las mismas que pueden producir el inicio de la enfermedad). Se podría decir entonces que, ante un paciente con diagnóstico de MG en el que observamos cambios en su capacidad funcional, debemos descartar trastornos clínicometabólicos que pudieran estar actuando como factor causante de la recaída. Las complicaciones respiratorias (BRONCO aspiraciones, infecciones) son la principal causa de muerte, pero con un tratamiento adecuado la tasa de mortalidad es menor.

En el primer año luego de iniciarse la enfermedad, existiría un mayor riesgo de muerte. Un segundo período de peligro en las formas progresivas se produce entre los cuatro y siete años de evolución, existiendo luego una tendencia a estabilizarse la enfermedad con disminución del riesgo de recaídas graves.

Clasificación:

Según el tipo de manifestaciones, las cuales tienen valor pronóstico y de tratamiento, contamos con la clasificación de Osserman (1957):

- **Grupo I:** Miastenia ocular.
- **Grupo II:**
 - . A. Generalizada leve con progreso lento, no hay antecedentes de crisis.
 - . B. Generalizada moderadamente grave, con afectación bulbar pero sin crisis y con regular respuesta a fármacos.
- **Grupo III:** Miastenia fulminante aguda, progreso rápido de los síntomas, con crisis respiratorias y mala respuesta a fármacos, incidencia elevada de timoma, mortalidad elevada.
- **Grupo IV:** Miastenia tardía grave igual a la anterior, pero con progreso durante dos años a partir de las clases I a II.

Existen otras variables que proponen diferentes grupos que motivan consideraciones terapéuticas diferentes. Allí radica su importancia. Estos grupos son:

- MG generalizada de inicio temprano.
- MG generalizada de inicio tardío.
- MG asociada a timoma.
- MG ocular.
- MG con anticuerpos Anti MuSK.
- MG con anticuerpos anti LRP4.
- MG con autoanticuerpos negativos.

Crisis miasténica:

La crisis miasténica es un trastorno de extrema gravedad por la rápida debilidad generalizada, insuficiencia ventilatoria y trastornos de deglución, que favorecen a su vez las complicaciones neumónicas broncoaspirativas, potencialmente mortales.

Por lo general, se precede de una infección respiratoria, consumo excesivo de fármacos sedantes, cirugía, reducción brusca de la medicación, entre otros.

Las crisis se manifiestan más frecuentemente durante el primer año de la enfermedad.

La insuficiencia respiratoria suele acompañarse de ansiedad, diaforesis o temblor, notándose que los movimientos del abdomen y de la pared torácica se vuelven paradójicos.

El tratamiento de una crisis es la intubación oportuna y cuidadosa, con ventilación mecánica en UTI y control seriado de gasometría arterial.

Debemos suspender, en lo posible, la administración de anticolinesterásicos durante la internación, y mantener libre de secreciones la vía respiratoria mediante aspiraciones y kinesioterapia respiratoria.

En la urgencia debemos indicar plasmaferesis (con recambios de 3.500 ml aproximadamente, en días alternos durante una semana) o administrar gammaglobulina en forma EV (400 mg/k/día durante cinco días), recuperándose el paciente en forma gradual durante una semana.

Trastornos tímicos y otros relacionados:

Los tumores de timo se observan en un 10 a 15% de pacientes con miastenia gravis. La edad es un factor importante, ya que el 74% de los timomas en miasténicos ocurren después de los 40 años.

Conviene tener en cuenta que la enfermedad puede desarrollarse hasta 15 a 20 años después de reseado el tumor.

La hiperplasia linfocelular de la glándula se observa en un 65%, y generalmente en pacientes jóvenes. Por ello, debemos solicitar siempre tomografía computada de tórax en el momento del diagnóstico.

La MG también se relaciona con otras enfermedades autoinmunes como el lupus eritematoso, artritis reumatoidea, síndrome de Sjogren, enfermedad mixta del tejido conjuntivo, síndrome antifosfolípido y polimiositis.

Además, en pacientes con MG, se observa mayor incidencia de trastornos tiroideos.

Diagnóstico:

El aspecto importante para el diagnóstico de MG es la sospecha clínica.

Una buena anamnesis Y la historia característica de debilidad fluctuante en los músculos descritos, principalmente en músculos oculares, el diagnóstico es de fuerte sospecha. Esto se apoya en la demostración de fatiga al someter a prueba los músculos y objetivar mejoramiento inequívoco tras la administración de drogas anticolinesterásicas.

Pruebas con anticolinesterásicos:

- **Tensilon (cloruro de edrofonio):** aunque el Tensilon no se dispone en la actualidad, se administra en forma endovenosa, con una dosis máxima de 10 mg en total en adultos. Solo se administran 2 mg al inicio, a fin de comprobar que sea bien tolerado; observando mejoría de los síntomas a los pocos minutos, se obtiene así una prueba positiva que dura aproximadamente 5 minutos. Debemos tener cautela con la dosis administrada, ya que se podría desencadenar una crisis colinérgica, con bradicardia o asistolia. Otros efectos adversos de menor gravedad son cólicos abdominales, salivación excesiva, fasciculaciones musculares, etc.
- **Neostigminia (prostigmin):** la Neostigminia se administra en forma IM, en dosis de 1,5 mg en adultos. Se observa su acción a los 15-30 minutos y alcanza el máximo efecto a los 40 minutos, durando hasta tres horas.

Las pruebas negativas no excluyen el diagnóstico, y la prueba positiva orienta hacia el mismo, debiendo objetivar mejoría visible y objetiva de la contractilidad muscular, mejoría de la diplopía o resolución total de la ptosis palpebral.

La transmisión neuromuscular anormal se puede demostrar con estudios electrofisiológicos.

Electromiografía:

- **Estimulación repetitiva:** la estimulación repetitiva se realiza sobre un nervio periférico a una frecuencia de 3 c/s, advirtiéndole al paciente que no debe ingerir la medicación por lo menos 6 horas antes de la prueba. Esta es positiva cuando decae por lo menos el 10% de la amplitud del potencial y una reducción máxima se nota en la cuarta o quinta respuesta a una cadena de estímulos.
Sin embargo, esta prueba puede resultar normal en muchos pacientes, especialmente en aquellos en que la debilidad es leve o restringida a los músculos oculares.
- **Electromiografía con fibra única:** la electromiografía con fibra única permite demostrar anomalías en la transmisión neuromuscular con mayor sensibilidad, demostrando aumento de la variabilidad del intervalo entre potenciales o bloqueo de las descargas sucesivas desde fibras musculares únicas que pertenecen a la misma unidad motora.

Medición de anticuerpos contra receptor de acetilcolina:

La medición de anticuerpos contra receptor de acetilcolina es una prueba en general sensible y de utilidad. Se encuentran anticuerpos contra receptor de acetilcolina en el 85 a 90 % de pacientes con MG generalizada y 60% en pacientes que tienen esta enfermedad restringida a

los músculos oculares. En casos resistentes, al tratamiento deberíamos solicitar Anti MuSK. Estos no se correlacionan con la severidad clínica, pronóstico ni con la respuesta al tratamiento.

Otros exámenes complementarios al diagnóstico:

Ante la sospecha de MG, es de utilidad realizar otros estudios como la tomografía axial de tórax con contraste, a fin de verificar el estado del timo.

La espirometría se utiliza para determinar la función ventilatoria, y se debe realizar desde el momento inicial del diagnóstico con el objeto de obtener registros del estado basal para seguimiento ulterior.

La gasometría arterial nos sirve para valorar la severidad del compromiso respiratorio durante una crisis miasténica.

También debemos realizar ecografía de tiroides y dosaje de hormonas tiroideas, dada la estrecha correlación de la MG con las mismas, y una valoración fonoaudiológica desde el inicio para estudio fonatorio y deglutorio.

Tratamiento:

El objetivo del tratamiento es lograr una función normal lo más rápido posible, el cual debe ser individualizado de acuerdo a la edad, severidad y grado de compromiso funcional. Además, debemos tener en cuenta la evolución de la enfermedad, que es muy variable en cada paciente.

DIFERENTES TIPOS DE MEDICAMENTOS UTILIZABLES:

- INHIBIDORES DE LA ACETILCOLINESTERASA

Los inhibidores de la acetilcolinesterasa proporcionan mejoría sintomática transitoria, pero no alteran la actividad inmunológica que genera los síntomas de la enfermedad. Podemos utilizarlos en formas leves y moderadas. Bloquean la hidrólisis de acetilcolina a nivel de la unión neuromuscular.

El Bromuro de Piridostigmina (Mestinon) es la droga más usada, con buenos resultados en dosis variables para cada paciente de 15-60 mg cada 4-6 horas (VO), con una respuesta máxima a los 60 a 90 minutos.

La dosis y el intervalo de administración deben ajustarse a cada paciente y al período de enfermedad, de acuerdo a la clínica y los efectos secundarios.

Las reacciones adversas más frecuentemente observadas son molestias gastrointestinales, aumento de las secreciones y, en altas dosis, pueden desencadenar crisis colinérgica, la cual deberá diferenciarse de una crisis miasténica.

El Bromuro de Neostigmina (prostigmin) es el tratamiento de elección para uso EV en dosis de 7.5 a 45 mg cada 2 a 6 hs (VO).

- DROGAS INMUNOSUPRESORAS

Los corticosteroides generan rápida mejoría de los pacientes con miastenia generalizada moderada a grave, que no han remitido con la timentomía o con el tratamiento con anticolinesterásicos. Es importante que tengamos en cuenta las reacciones adversas de estos fármacos en los tratamientos prolongados.

Administramos prednisona en dosis de 15 a 20 mg con incremento gradual hasta llegar a una reacción clínica satisfactoria, reduciendo la dosis con lentitud durante meses hasta el punto más bajo, en el cual sigue siendo eficaz. Siempre, en lo posible, evitemos el tratamiento prolongado.

Los fármacos citotóxicos se usan también en el tratamiento de la MG. La azatioprina es un fármaco auxiliar de los esteroides en pacientes que no los toleran. Iniciamos tratamiento con 50 mg/día a fin de probar tolerancia, elevando la dosis luego gradualmente a 2,5 mg/kg/día. Las reacciones positivas son muy similares a la prednisona, pero la mejoría es más lenta.

Muchos pacientes se benefician con la combinación de prednisona más azatioprina.

Otros fármacos citotóxicos como la ciclofosfamida y la ciclosporina por lo general no se utilizan.

Fármacos innovadores en estudio son tacrolimus, metotrexate, rituximab, terbutalina.

- INMUNOGLOBULINAS Y RECAMBIO PLASMÁTICO

Esta terapia consiste en neutralizar o eliminar los componentes no celulares de la sangre y reemplazarlos con solución salina y proteínas.

Es útil en pacientes con refractariedad al tratamiento con anticolinesterásicos, timectomía y corticoides. Con esta medida logramos remisiones temporarias. Son de gran utilidad en el tratamiento de una crisis miasténica, o previo a la timectomía.

Las gammaglobulinas se utilizan en forma EV en dosis de 400 mg/kg/día durante 5 días.

La plasmaféresis se realiza día de por medio con recambios que varían entre 2 a 3.5 L cada uno durante una semana. El plasma que se remueve debe ser sustituido por solución salina y albúmina.

- TIMECTOMÍA

Realizamos resección del timo generalmente con abordaje medioesternal a fin de resecar todo el tejido. La tomectomía se recomienda en casi todos los pacientes con MG sin complicaciones menores de 60 años.

No podemos predecir la respuesta de la timectomía en un paciente determinado, pero por lo general se observa máximo beneficio en mujeres jóvenes. Además, tiene mayor efecto si se realiza al comienzo de la enfermedad, pero puede ser beneficiosa en cualquier momento. El 35% remite sin requerir drogas y el 50% mejora en forma considerable.

SÍNDROME DE EATON-LAMBERT

El síndrome de Eaton-Lambert es un síndrome miasténico que se produce como consecuencia del bloqueo pre-sináptico de los canales de calcio, inhibiendo la liberación de acetilcolina. Es de presentarse como un cuadro generalizado de debilidad, fluctuante con el día y empeora

después del reposo (a diferencia de miastenia gravis). Está dentro de los síndromes paraneoplásicos de cáncer de pulmón y otros.

BOTULISMO

Se produce por la ingesta contaminada por *Clostridium botulinum*. Hay 8 diferentes toxinas que afectan al ser humano.

Bloqueo presináptico por toxina botulínica de la liberación de acetilcolina.

Cuadro clínico:

Durante las 12-48 horas post ingesta contaminada, se presentan síntomas bulbares incluyendo diplopía, ptosis, visión borrosa, disartria y disfagia. El cuadro es seguido por debilidad generalizada. Las pupilas están dilatadas. El cuadro exige la derivación inmediata a terapia intensiva.

CAPÍTULO XIV

MIOPATÍAS

MIOPATÍAS

. ENFERMEDADES DEL MÚSCULO

Las denominadas miopatías son aquellas enfermedades que afectan primariamente el músculo esquelético en su función estructural o funcional. En general, las mismas se pueden dividir en dos grandes grupos:

- **HEREDITARIAS**
 - . Distrofias musculares.
 - . Miotonías y canalopatías.
 - . Miopatías congénitas.
 - . Miopatías metabólicas.
 - . Miopatías mitocondriales.
- **ADQUIRIDAS**
 - . Miopatías inflamatorias/inmunes.
 - . Miopatías endocrinas.
 - . Miopatías asociadas a enfermedad sistémica.
 - . Miopatías inducida por drogas o tóxicas.

Evaluación clínica:

Como toda enfermedad, para poder hacer el diagnóstico debemos, en primer lugar, sospechar que la debilidad que presenta el paciente se debe a una miopatía. Una cuidadosa historia clínica y examen neurológico nos orienta al diagnóstico.

El diagnóstico de una miopatía se basa en los hallazgos clínicos, estudio electromiográfico, estudios de laboratorio y, en casos específicos, la biopsia de músculo y estudios genéticos.

- **La historia clínica:**

En este grupo de enfermedades es útil que preguntemos en forma indirecta, como por ejemplo, sobre el desarrollo en relación al de sus hermanos, la edad de inicio de la marcha, hábitos sobre la postura, dificultades para ciertas actividades como realizar ejercicio, subir escaleras, llevar pesos. Se describen dos tipos de síntomas:

Negativos:

- . Debilidad.
- . Atrofia muscular.
- . Fatiga.
- . Intolerancia al ejercicio.

Positivos:

- . Mialgias.
- . Hipertrofia muscular.
- . Rigidez.
- . Miotonía.
- . Mioglobinuria.

- . Calambres.
- . Contracturas.

- **Evolución temporal:**

La evolución temporal implica determinar forma de inicio, duración y evolución de los síntomas referidos por el paciente. La edad de inicio en muchos cuadros es determinante. La evolución debe hacernos considerar un patrón constante de debilidad (distrofias, inflamatorias) o episódicas donde se presentan periodos de debilidad que alternan con fuerza normal (parálisis periódicas, metabólicas).

Podemos considerar:

- . Aguda o subaguda con progresión (inflamatorias/inmunes).
- . Crónicas o de evolución lenta (distrofias).
- . Debilidad no progresiva (miopatías congénitas).

- **Historia familiar:**

La historia familiar es fundamental en la evaluación de las miopatías. Muchas veces ayuda la entrevista con familiares, donde podemos preguntar sobre enfermedades o problemas que se repiten en la familia y considerar muertes prematuras en familiares.

- **Factores precipitantes:**

La historia de factores precipitantes de debilidad o miotonía debe considerarse un dato positivo. Los síntomas musculares pueden ponerse en evidencia con medicamentos, drogas, ejercicio, ingesta de carbohidratos, fiebre y frío.

Síntomas o patologías sistémicas asociadas

Los síntomas o signos sistémicos que pueden presentarse con las miopatías son:

- . Enfermedad cardíaca.
- . Compromiso de la mecánica respiratoria.
- . Hepatomegalia.
- . Cataratas.
- . Retardo mental.
- . Dismorfias.

Clásicamente las miopatías se consideraban en un contexto de debilidad proximal o axial, dolores musculares y CPK elevada. Debido al numeroso espectro de enfermedades que afectan los músculos, hay diferentes abordajes que nos pueden facilitar la orientación diagnóstica: podemos considerar que las miopatías pueden presentarse con un patrón de debilidad proximal o distal, otro abordaje es por grupos o áreas afectadas, o por la edad de inicio del problema y se describen a continuación:

- **DEBILIDAD PROXIMAL O DISTAL**

Debilidad proximal

- . **Miopatías adquiridas que se presentan con debilidad proximal:**
inflamatorias, endocrinas, por medicamentos, hipopotasemia.

. **Miopatías genéticas que se presentan con patrón proximal:** distrofias de Becker o Duchenne, distrofias de cinturas, miopatías congénitas, miopatías mitocondriales, déficit de maltasa ácida.

. **Otras causas no miopáticas que pueden presentarse con debilidad proximal:** neuropatías (Guillain Barre o CIDP), plexopatías (diabetes), infiltrativas (cáncer de mama), mielopatía, síndromes de unión neuromuscular (miastenia), enfermedad de motoneurona.

Debilidad distal

. **Miopatías adquiridas con debilidad distal:** miopatía por cuerpos de inclusión, sarcoidosis.

. **Miopatías con debilidad distal de causa genética:** puede ser el inicio de distrofia facio escapulo humeral, miopatía de Duchene 1, Welander.

. **Otras causas no miopáticas que pueden presentarse inicialmente con debilidad distal:** enfermedad motoneurona, neuropatías, miastenia gravis, atrofia muscular espinal.

Manifestaciones de debilidad muscular por áreas:

Otro patrón clínico y de abordaje del problema es evaluar en forma dirigida las manifestaciones de debilidad por las diferentes regiones que pueden involucrarse:

. **Facial:** risa horizontal.

. **Ocular:** diplopía, ptosis, movimientos desconjugados.

. **Bulbar:** voz nasal, llanto débil, regurgitación de líquidos, pobre succión, dificultad en tragar, aspiración recurrente, tos durante la alimentación.

. **Cuello:** caída de la cabeza.

. **Tronco:** escoliosis, lordosis, abdomen prominente, dificultad en pararse desde sentado.

. **Antebrazo o mano:** inhabilidad para abrocharse botones, manejar llaves, abrir botellas.

. **Pierna o pie:** caída de pie, incapacidad de caminar en punta de pie o con los talones.

. **Dificultad respiratoria:** uso de musculatura accesoria.

Orientación al diagnóstico basada en la edad de inicio:

Otra forma de abordar las enfermedades del músculo es que consideremos la edad de inicio de los síntomas:

- Presentación al nacer:

. Distrofia miotónica congénita.

. Miopatías congénitas.

. Distrofia muscular congénita.

. Deficiencia de carnitina.

. Deficiencia de maltasa ácida y fosforilasas.

- Presentación en la niñez:

. Distrofias musculares.

- . Miopatías congénitas.
- . Miopatías mitocondriales.
- . Endocrinas-metabólicas.
- . Deficiencia carnitina, maltasa ácida.

- **Presentación en edad adulta:**

- . Distrofias musculares.
- . Inflamatorias.
- . Metabólicas-tóxicas.
- . Miopatías mitocondriales.
- . Distrofia miotónica.
- . Miopatías distales.
- . Nemalinica-centronuclear.

Evaluación cuantificada de la debilidad:

Debemos tener un idioma común para poder evaluar la debilidad referida por el paciente. Una escala práctica para consignar en la historia clínica es:

- 5: fuerza normal.
- 4: fuerza contra resistencia disminuida.
- 3: mueve contra gravedad, pero no contra resistencia.
- 2: mueve, pero sin fuerza de gravedad.
- 1: trazos de contracción.
- 0: sin ninguna contracción.

Hallazgos paraclínicos que contribuyen al diagnóstico:

- **Laboratorio:** CPK aumentada. Debemos recordar que otras patologías como enfermedades de la motoneurona, polineurorradiculopatías inflamatorias, medicamentos, entre otras causas, pueden elevar CPK por lo general menos de 10 veces el valor normal.
Otras enzimas musculares –GOT, GPT, LDH aumentadas– son menos útiles para la determinación de miopatías.
- **Electromiografía:** patrón miopático: duración de los PUM (potenciales de unidad motora) disminuida, amplitud de los PUM disminuida, aumento de polifásicos. Dentro de la actividad espontánea puede presentarse con fibrilaciones y ondas positivas, descargas miotónicas, descargas complejas repetitivas.
- **Biopsia.**
- **Estudios genéticos.**

ENFERMEDADES MUSCULARES

A continuación se describen algunas enfermedades musculares:

. MIOPATÍAS HEREDITARIAS

- **Distrofia muscular de Duchene:** esta distrofia se relaciona al cromosoma X, por lo que los hombres padecen la enfermedad, con una frecuencia de 1/3000.

Características clínicas:

- . Inicio: 3-5 años.
- . Debilidad:
 - . Proximal > distal.
 - . Simétrica.
 - . Declinación progresiva de fuerza después de los 6 a 11 años.
 - . Signo de Gowers característico (trepar sobre las piernas al incorporarse).
 - . Se presenta con pseudo hipertrofia muscular por fibrosis especialmente en pantorrillas, algunos músculos pueden presentar hipertrofia real. La muerte se produce alrededor de los 20 años por insuficiencia respiratoria.
- . Otras manifestaciones clínicas:
 - . Cardiomiopatía.
 - . Retardo mental.
 - . Ceguera nocturna.
- . Laboratorio:
 - . EMG: patrón miopático.
 - . CPK elevada.
 - . Troponina elevada.
 - . Enzimas hepáticas elevadas
- . Abordaje diagnóstico:
 - . Biopsia muscular: distrofina ausente (distrofinopatías).
 - . Infiltrado endomisial (miopatías inflamatorias).
 - . Estudio genético.

- **Distrofia muscular de becker:** esta distrofia está ligada al cromosoma X, con una frecuencia de 1/20000. Es semejante a la enfermedad de Duchene, pero con mejor pronóstico, la distrofina está presente pero es deficiente. Su causa es la mutación de distrofina.

Características clínicas:

- . Inicio: más de 7 años. La marcha se mantiene hasta los 30 años.
- . Debilidad:
 - . Proximal > distal.
 - . Más prominente en cuádriceps.

- . Lentamente progresiva.
- . La severidad se correlaciona con el nivel de distrofina.
- . Se presenta dolor de pantorrillas con el esfuerzo.
- . Laboratorio: CPK muy elevada.
- . Abordaje diagnóstico:
 - . Biopsia.
 - . Estudio genético
- **Distrofia facioescapulohumeral:** la distribución de debilidad y deterioro muscular revela progresión descendente que implica la cara, cintura escapular, pelviana y los músculos peroneos. La biopsia y los estudios genéticos nos ayudan a realizar el dx de este tipo de distrofia.

La herencia es autonómico dominante, con una frecuencia de 1/20000.

- **Distrofia oculofaríngea:** los síntomas son ptosis, disfagia, oftalmoplejía progresiva sin diplopía, paresia de los músculos faciales, del esternocleidomastoideo, progresando a las cinturas sobre todo pelviana.

Características clínicas:

. Inicio: Esta distrofia se inicia entre la segunda y cuarta década, con herencia autosómica dominante.

. La debilidad:

- . En extremidades leve a predominio miembros inferiores.

. Elementos del Diagnóstico:

- . CPK normal o ligeramente elevada.
- . EMG: patrón miopático.
- . Biopsia: se observa vacuolas ribeteadas.
- . Estudio genético.

- **Distrofia miotónica (enfermedad de Steinert):** esta es la más frecuente distrofia del adulto. Se trata de un síndrome que se produce por la repetición del triplete CGT en el gen DMPK (miotonina) localizado en el cromosoma 19. Más de 50-150 repeticiones se manifiestan con síntomas leves o asintomáticos y ante más de 150 se manifiesta con la enfermedad clásica. Se presenta igual en hombres y mujeres, y se hereda en forma AD.

La variabilidad clínica sugiere una penetrancia incompleta o anticipación con una sintomatología más precoz y más grave en generaciones sucesivas.

La enfermedad comienza en la adolescencia o en la edad adulta temprana, y los síntomas neuromusculares son debilidad y miotonía. La miotonía es el retraso en la relajación del músculo contraído.

Los pacientes describen el defecto de relajación más como una molestia que como una incapacidad. La debilidad suele comenzar en manos y pies y, a continuación, extenderse hasta afectar a todos los músculos. El fenómeno miotónico se hace menos prominente a medida que avanza la atrofia y la debilidad. La miotonía tiende a disminuir

con el ejercicio continuado e indica que el músculo puede llegar a estar casi normal, clínica y eléctricamente, después de exámenes repetidos. Es característico de la miotonia la evocación por percusión del músculo. Clínicamente se observa dificultad para soltar objetos con las manos una vez que estos se toman con fuerza. Este fenómeno empeora con el frío y mejora con el calentamiento.

La Distrofia Miotónica presenta además manifestaciones sistémicas:

- . Calvicie frontal.
- . Cataratas.
- . Adelgazamiento facial.
- . Degeneración retiniana.
- . Hipogonadismo.
- . Resistencia a la insulina.
- . Cardiopatía.
- . Disfagia-megacolon.

Electromiograma:

El electromiograma (EMG) muestra descargas miotónicas, más frecuentes en los músculos intrínsecos de las manos y orbicular del párpado, y excepcionalmente en musculatura proximal y paraespinal. Puede mostrar también signos de afectación miopática con potenciales de unidad motora de baja amplitud, corta duración y polifásicos. Las descargas miotónicas provocadas por la contracción muscular voluntaria, percusión del músculo o por la inserción del electrodo de aguja crecen y decrecen con una frecuencia variable, que puede llegar hasta los 150 impulsos por segundo.

Pronóstico:

Sobrevida 60 años (depende de cardiopatía o complicaciones respiratorias). La forma congénita es grave con complicaciones neurológicas agregadas.

. MIOPATÍAS CONGÉNITAS

Las miopatías congénitas son una serie de afecciones congénitas caracterizadas por una debilidad muscular no progresiva o lentamente progresiva. Algunas de estas entidades muestran rasgos morfológicos distintivos en la biopsia, entre ellas se destacan el central core, la miopatía nemalínica, la miopatía miotubular, la miopatía con desproporción congénita de fibra y la hipotonía congénita con predominio de fibras tipo I.

El diagnóstico de estos procesos depende del examen histológico del músculo, aunque los cambios morfológicos pueden representar la patología fundamental o constituir manifestaciones secundarias.

Los hallazgos electromiográficos son similares en todas las miopatías congénitas y fundamentalmente presentan rasgos miopáticos inespecíficos.

Tipos de miotonías congénitas:

Se han descrito dos tipos de miotonía congénita: la comunicada por Thomsen (forma autosómica dominante), que afecta por igual a varones y mujeres; y la descrita por Becker, que es más frecuente, con herencia autonómica recesiva y mayor incidencia entre los varones. Ambas variedades presentan signos clínicos similares.

La miotonía suele predominar en miembros inferiores y causar dificultad para la deambulación. El electromiograma desempeña un papel importante en el establecimiento del diagnóstico. La estimulación nerviosa repetitiva puede provocar un decrecimiento progresivo de la amplitud del potencial de respuesta muscular como resultado del aumento del período refractario de las fibras.

. MIOPATÍAS METABÓLICAS

Existe una serie de miopatías derivadas de los errores innatos del metabolismo. Estos incluyen ciertos tipos de enfermedades por almacenamiento de glucógeno y alteraciones del metabolismo de los lípidos.

- **Miopatías por enfermedades de depósito:** del conjunto de las alteraciones del metabolismo con almacenamiento de glucógeno, solo cuatro presentan una clara afectación muscular: el tipo II o deficiencia de maltasa ácida (enfermedad de Pompe), el tipo III o deficiencia de enzima desramificante (enfermedad Forbes), el tipo V o déficit de fosforilasa muscular (enfermedad de McArdle) y el tipo VII o déficit de fosfofructocinasa (enfermedad de Tauri).
- **Alteraciones del metabolismo de los lípidos:** los lípidos, en forma de ácidos grasos libres, suministran la energía necesaria durante el reposo y los esfuerzos de baja intensidad pero mantenidos. La carnitin-palmitil-transferasa (CPT) cataliza la fijación reversible de la carnitina a los ácidos grasos del plasma, lo que permite el paso del ácido graso a través de la membrana mitocondrial para su oxidación. Las alteraciones del metabolismo de los lípidos incluyen la deficiencia de CPT, el déficit de carnitina y una rara alteración como es la neuromiopatía lipídica con carnitina normal.
Los estudios electromiográficos y neurográficos suelen ser normales.

. MIOPATÍAS MITOCONDRIALES

Algunos desórdenes sistémicos caracterizados por cambios estructurales de la mitocondria causan debilidad progresiva como una parte de las complejas manifestaciones neurológicas. El tipo más común es la llamada oftalmoplejía de Kearns-Sayre con fibras rojo rasgadas como hallazgo patológico en la biopsia muscular.

El electromiograma puede ser normal o moderadamente alterado, con potenciales de unidad motora de baja amplitud y corta duración.

. MIOPATÍAS ADQUIRIDAS

Miopatías inmunes e inflamatorias:

- **Dermatomiositis y polimiositis:** se trata de causas subagudas, simétricas, de debilidad a predominio proximal.

Existen subtipos basados en la edad del paciente y en las alteraciones subyacentes, que incluyen los siguientes cuadros:

- . Polimiositis idiopática primaria.
- . Dermatomiositis idiopática primaria.
- . Dermatomiositis (o polimiositis) asociada a una neoplasia.
- . Dermatomiositis (o polimiositis) infantil asociada a vasculitis.
- . Dermatomiositis o polimiositis asociada a enfermedad vascular del colágeno.

Las mialgias son reportadas en 1/3 de los pacientes con dermatomiositis a diferencia de la polimiositis, donde el dolor es poco común.

El compromiso de músculos craneales es poco frecuente, pero la disfagia puede ocurrir fundamentalmente en aquellos síndromes que se asocian con enfermedades autoinmunes sistémicas.

La dermatomiositis es más común que la polimiositis.

La dermatomiositis tiene un mayor rango etario de presentación, a diferencia de la polimiositis, que se manifiesta en pacientes entre 40-60 años de edad y es más común en mujeres.

La dermatomiositis se caracteriza por varios cambios dermatológicos que aparecen simultáneamente con la debilidad, pero pueden aparecer más tardíamente. La erupción más característica es un eritema con distribución en "alas de mariposa" que se localiza sobre párpados, periorbitario, en las mejillas y en el tórax por debajo del cuello. La pápulas de Gottron, induraciones eritematosas y escamosas de la piel, se observan en nudillos, codos y rodillas.

Las neoplasias, principalmente de pulmón y otros carcinomas (cuello de útero, páncreas, estómago, ovarios, vejiga), están asociadas con dermatomiositis en cerca del 10-20% de los casos, sobre todo en adultos mayores.

. Laboratorio: CPK aumentada más de 100 veces en asociación de elevación de GOT, GPT y LDH. Pueden asociar formas atípicas anticuerpos anti Jo-1 y Mi-2.

. EMG: desde el punto de vista neurofisiológico, todos estos procesos tienen unas manifestaciones semejantes. En los músculos clínicamente afectados, casi siempre aparece una tríada de hallazgos electromiográficos. Estos signos son:

- . Potenciales de fibrilación y ondas positivas.
- . Descargas complejas repetitivas.
- . Potenciales de unidad motora de baja amplitud, corta duración y polifásicos con reclutamiento precoz.

La actividad espontánea de la miositis disminuye o desaparece pocas semanas después del inicio del tratamiento, lo cual se correlaciona bien con la mejoría clínica, por lo que los estudios seriados electromiográficos pueden valorar objetivamente la respuesta del paciente a la medicación.

. Biopsia de músculo: atrofia perifascicular y variable infiltrado inflamatorio.

. Tratamiento: corticoides, inmunosupresores (metotrexate o azatioprina) o ambos.

- **Miositis por cuerpos de inclusión:** esta es la miopatía del adulto más frecuente. Se presenta después de los 50 años, preferentemente en hombres.

La clínica de presentación más característica es debilidad moderada, asimétrica, distal o, menos frecuentemente, proximal; con variadas formas de compromiso que involucran a cuádriceps o músculos flexores de antebrazo. La disfagia está presente en cerca del 40% de los pacientes con enfermedad progresiva y 1/3 tiene leve debilidad facial. Los reflejos osteotendinosos son normales o levemente disminuidos, con predominio de compromiso del reflejo rotuliano. Más de 1/3 tienen hallazgos compatibles con polineuropatía sensitiva.

Estudios complementarios puede mostrar desórdenes inmunes asociados, como por ejemplo LES o síndrome de Sjogren en más del 15% de los pacientes, como así también gamapatías monoclonales.

. Laboratorio: CPK normal o levemente elevada. Ausencia de anticuerpos específicos para polimiositis.

. EMG: aumento de la actividad de inserción y actividad espontánea en reposo, potenciales de unidad motora pequeños y polifásicos y reclutamiento temprano.

. Biopsia: infiltrado inflamatorio endomisial, pequeños grupos de fibras atroficas, características inclusiones citoplasmáticas eosinófilas y vacuolas características en tinción rojo congo.

. Tratamiento: la terapia inmunosupresora no es efectiva.

. Evolución: es una enfermedad lentamente progresiva. La expectativa de vida no se encuentra reducida, pero los pacientes pueden depender de una silla de rueda luego de varios años de iniciada la enfermedad.

- **Miositis infecciosas:** pueden ser:

- . Virales:

- . Miositis benigna aguda asociada con influenza.

- . Retrovirus: HIV y HTLV1.

- . Bacterianas:

- . Leptospirosis.

- . Pimiositis (formas localizadas asociadas con mal nutrición, diabetes, alcoholismo).

- . TBC.

- . Parasitarias:

- . Toxoplasmosis, tripanosomiasis, malaria.

. Cisticercosis, equinococo.

. Otros:

. Cándida, criptococo.

Miopatías secundarias a endocrinopatías:

La miopatía endocrina puede darse en el hipertiroidismo, hipotiroidismo, paratiroidismo y en la disfunción adrenal y pituitaria.

- **Miopatía tiroidea:** la miopatía tirotóxica es probablemente la de mayor incidencia, con debilidad proximal y hallazgos electromiográficos de miopatía. Estos últimos son más habituales que los signos clínicos. Es más frecuente en varones que en mujeres y afecta generalmente más a la cintura escapular que a la pelviana. No son raros los movimientos musculares espontáneos semejantes a las fasciculaciones, y es frecuente en estos pacientes encontrar signos neurográficos sugestivos de polineuropatía subclínica.

El hipotiroidismo provoca debilidad muscular proximal, espasmos musculares dolorosos e hipertrofia muscular, especialmente en niños. Los signos característicos del mixedema incluyen el signo de Hoffmann o retraso de la relajación de la contracción muscular, que da lugar al denominado mioedema, eléctricamente silente.

Dentro de las afecciones musculares del hipotiroidismo podemos destacar los siguientes cuadros:

- . Síndrome pseudomiotónico.
- . Hipertrofia muscular con mialgias, paresia más o menos manifiesta y contracción y relajación prolongadas.
- . Calambres musculares.
- . Miopatía de forma atrófica.
- . Síndrome miasténico con poca respuesta al tesilón.

Entre el 25 y el 30% de los pacientes con hipotiroidismo presentan debilidad muscular, el 30% calambres y un 50% dolores o rigidez muscular. En cambio, es muy rara la hipertrofia.

- **Paratiroidismo:** en el hipoparatiroidismo, la hipocalcemia crónica origina la tetania. Ocasionalmente la hipercalcemia puede producir síntomas neuromusculares, y se observan distintos grados de debilidad muscular que afectan a la cintura pélvica más que a la escapular.

Los hallazgos electromiográficos en la tetania son la presencia de potenciales de unidad motora en dupletes y tripletes, potenciales de unidad motora de baja amplitud y corta duración reclutados precozmente en los músculos afectados. No hay actividad espontánea y los estudios de conducción nerviosa suelen ser normales.

Existen otras alteraciones endocrinas que pueden dar lugar a afecciones miopáticas, como el síndrome de Cushing, la miopatía hipocalcémica por síndrome de Conn y las afectaciones musculares de origen hipofisario.

. MIOPATÍAS INDUCIDAS POR TÓXICOS O DROGAS

Son numerosas las drogas que pueden afectar el funcionamiento muscular. Son múltiples los mecanismos que las producen, conducen a una rabdomiolisis, CPK elevada y EMG compatible con miopatía.

Pueden presentarse de diversa forma:

- . Síndromes con rabdomiolisis: etanol, cocaína, heroína, venenos de serpientes, hipocolesterolemiantes, ciclosporina, propofol, quetiapina, estatinas.
- . Miopatías hipokalémicas: diuréticos, litio, anfotericina, laxantes, metilxantinas, tiroides.
- . Síndromes de sobreuso muscular: tétano, anfetaminas, síndrome neuroléptico maligno.
- . Inducidas por drogas o tóxicos: órganos fosforados, herbicidas, d-penicilaminas, interferón, jarabe de ipeca, metotrexate, neurolépticos.
- . Miopatías dolorosas: amiodarona, cimetidina, clofibrate, labetalol, nifedipina, salbutamol, vincristina, heroína, zidovudina, gemfibrozil, ciclosporina.
- . Calambres: anticolinesterásicos, cafeína, clofibrato, diuréticos, beta bloqueantes, litio, nifedipina, teofilina, estatinas.

Entre las inducidas por tóxicos o drogas se destacan:

- **Miopatía corticoidea crónica:** el prolongado uso de altas dosis de corticoides conduce a la debilidad y atrofia muscular.

Esta miopatía afecta a predominio proximal y cinturas. La duración del tratamiento con esteroides se correlaciona con la severidad de la debilidad.

Los pacientes manifiestan problemas para subir escaleras, levantarse de una silla y elevar sus brazos por encima de su cabeza.

La miopatía corticoidea puede agregarse a una afección neuromuscular como son polimiositis o miastenia gravis, que comienzan a ser tratadas con corticoides.

La debilidad inducida por corticoides puede también afectar los músculos respiratorios, particularmente en pacientes con enfermedad obstructiva crónica.

. Laboratorio: concentración de CPK y LDH usualmente normales.

. EMG: normal o patrón miopático leve.

- **Miopatía por estatinas:** la miotoxicidad inducida por uso de estatinas, un tipo de drogas hipolipemiantes, se manifiesta por mialgias (usualmente con CPK normal), miopatía, miositis (CPK elevada) o rabdomiolisis.

La elevación de CPK asintomática fue reportada entre el 11 y 63% de los pacientes que toman esta droga; y del 2 al 7% reportan mialgias sin debilidad. Una miopatía que cause debilidad marcada (con CPK por encima de 10 veces su valor normal) se estima que ocurre en un rango de 5 cada 100.000 pacientes por año, pero la frecuencia de los síntomas de debilidad no han sido bien definidos.

Los músculos de la cintura pelviana son los que se comprometen con mayor frecuencia.

Una toxicidad severa por estatinas ocurre típicamente cuando es asociada con otras drogas que interfieren el metabolismo hepático, incrementando el riesgo de miotoxicidad de las estatinas.

Si se manifiesta intolerancia y toxicidad a las estatinas, debemos cambiar a una estatina que no presente significativo metabolismo en el sistema CYP3A4 (por ejemplo, atorvastatina), pero tendremos que discontinuar este tipo de drogas si persiste la sintomatología y los valores de CPK exceden 10 su valor normal.

. MIOPATÍAS DE PRESENTACIÓN EPISÓDICA

Se encuentra alterado el funcionamiento de distintos canales iónicos. El cuadro de debilidad se presenta en forma intermitente y periódica. Son autolimitados.

- **Parálisis hipokalémica:** estas parálisis comienzan a manifestarse en la adolescencia. Son ataques de debilidad flácida de los miembros.

Los síntomas son más evidentes al despertar, luego de ingesta de comidas ricas en carbohidratos, durante el reposo luego de ejercicio intenso o luego de exposición al frío. Es AD, con penetrancia mayor en los hombres. En pacientes mayores, puede desarrollarse una debilidad miopática persistente.

Los ataques duran de horas hasta días y son menos frecuentes que la variedad hiperkalémica.

Durante el episodio, los pacientes experimentan debilidad generalizada con disminución o ausencia de los reflejos osteotendinosos, respetando o solo afectando de manera leve los músculos respiratorios y sin miotonías.

Las crisis se previenen con dieta pobre en hidratos de carbono y se tratan con dosis de potasio por vía oral repetidas cada 30 minutos hasta la mejoría. En las crisis más graves, debemos administrar el potasio por vía parenteral.

. Tipos:

. Hereditarias por defectos de canales (Ca, Na, K).

. Síndromes de depleción de potasio.

- **Parálisis periódica hiperkalémica:** esta parálisis causa ataques de debilidad flácida generalizada que respetan el diafragma. Los músculos faríngeos y oculares están raramente afectados.

Los ataques duran desde minutos hasta horas y desaparecen cuando se normalizan los niveles de potasio en suero.

El primer episodio ocurre durante la primera o segunda década de vida, y la frecuencia de los ataques disminuye luego de los 40 años.

Durante los ataques aparece miotonía facial y de manos.

Los desencadenantes más comunes son ingesta de alimentos ricos en potasio, reposo luego de ejercicio intenso y exposición al frío.

Los niveles de potasio dosados durante los ataques pueden ser normales y aún bajos.

- **Parálisis periódica hipokalémica tirotoxicósica:** estas parálisis se parecen a las parálisis hipokalémicas tirotóxicas familiares, con ataques de leves a severos en tronco y extremidades, respetando los músculos craneales. Los ataques duran horas o más. Están comúnmente asociados a hipertiroidismo.

ABORDAJE DIAGNÓSTICO

Podemos describir diferentes patrones clínicos de presentación que nos facilitan el abordaje diagnóstico:

- 1: Patrón de debilidad de cinturas: pueden ser miopatías hereditarias y adquiridas.
- 2: Patrón debilidad distal: descartemos primero neuropatías con estudio neurofisiológico.
- 3: Patrón de debilidad proximal en cintura escapular y distal en piernas: distrofias escapuloperoneas.
- 4: Patrón de debilidad distal en brazos y proximal en piernas: miositis por cuerpo de inclusión.
- 5: Patrón oculomotor: ptosis con o sin oftalmoparesia: distrofias, metabólicas. Consideremos miastenia gravis.
- 6: Patrón con debilidad predominante en extensores del cuello: distrofias, miastenia, ELA.
- 7: Patrón de presentación bulbar (disartria y disfagia): distrofias, miastenia.
- 8: Patrón de presentación con debilidad, dolor episódico muscular y mioglobulinuria sobre todo relacionada con ejercicio: miopatía metabólica.
- 9: Presentación con debilidad episódica no relacionada con ejercicio: parálisis periódicas.
- 10: Presentación con rigidez generalizada y dificultad en lograr el relajamiento muscular: miotonía o paramiotonía.

Abordaje práctico ante un paciente que consulta por debilidad aguda:

Diferenciamos la debilidad –que se define como la falta de fuerza que implica inhabilidad para realizar la función habitual de un grupo de músculos– de la fatiga –que es una sensación subjetiva de falta de fuerza–.

Consideremos además la historia de las manifestaciones: momento de comienzo, curso y distribución. Y también tengamos en cuenta el uso de medicación, contacto o consumo de sustancias tóxicas.

Realicemos un examen clínico general para evaluar manifestaciones sistémicas asociadas cardíacas, respiratorias, deglución, oftalmológicas y cutáneas; un examen neurológico; evaluemos la distribución de la debilidad, el volumen muscular, el tono muscular y los reflejos (la ausencia de estos sugiere nervio periférico) y descartemos síntomas sensitivos. Consideremos además signos de lesión central como piramidalismo o signo de Babinski.

Cuadros para diferenciar ante un síntoma de carácter muscular:

- Polirradiculopatía aguda desmielinizante (Guillain Barre).
- Plexopatía aguda: desmielinizante, traumática, infiltrativa.
- Neuropatía aguda: Guillain Barre, porfiria aguda intermitente, neuropatía en paciente crítico
- Desórdenes de la unión neuromuscular: miastenia gravis, botulismo, organofosforados, medicación que bloquea unión neuromuscular.
- Miopatías primarias: polimiositis, dermatomiositis, miositis viral aguda, parálisis periódica hipokalémica, miopatía aguda por esteroides.
- Debemos tener en cuenta estudios de laboratorio y estudios neurofisiológicos según la presunción diagnóstica.

CAPÍTULO XV
MOVIMIENTOS ANORMALES

MOVIMIENTOS ANORMALES

Los movimientos anormales, trastornos del movimiento o enfermedades de los ganglios de la base son un grupo de anomalías del sistema nervioso central en el cual el “control” del movimiento está principalmente alterado con preservación relativa de la fuerza. En vez de ello, hay cambios en el tono muscular, la velocidad, la amplitud, la coordinación, la precisión y la ejecución de los movimientos voluntarios del paciente o, en su defecto, la aparición de movimientos involuntarios.

El abordaje clínico en los trastornos del movimiento radica fundamentalmente en determinar la localización topográfica y funcional del sistema nervioso comprometido y la causa probable de los mismos. No obstante eso, el primer paso es definir el tipo de trastorno, en base al reconocimiento clínico de los síntomas y signos del paciente.

Los movimientos anormales se clasifican habitualmente en síndromes hipercinéticos y/o hipocinéticos. Los primeros se definen por la presencia de “exces” en el movimiento voluntario o la aparición de un movimiento involuntario anormal; los segundos se definen por la lentitud o pobreza del movimiento. El ejemplo más conocido y frecuente de hipocinesia en adultos es la variante acineto-rígida de la enfermedad de Parkinson idiopática, pero existe, además, un conjunto de enfermedades que incluyen entre sus manifestaciones el síndrome hipocinético como, por ejemplo, los “parkinsonismos plus” o secundarios, entre otros.

- **SÍNDROMES HIPERCINÉTICOS**

- . Hipercinesia.
- . Distonías.
- . Mioclonías.
- . Temblor.
- . Corea.
- . Pseudoatetosis.
- . Discinesias paroxísticas.
- . Síndrome de piernas dolorosas.
- . Síndrome de movimientos periódicos del sueño.
- . Síndrome de las piernas inquietas.
- . Síndrome del miembro alienígena.
- . Tics.
- . Esterotipias.
- . Akatisia.
- . Discinesia fantasma.
- . Espasmo hemifacial.
- . Hiperreflexia.
- . Síndrome del hombre rígido.

- **SÍNDROMES HIPOCINÉTICOS**

- . Hipocinesia.

- . Bradicinesia.
- . Inestabilidad postural.
- . Fenómenos de congelamiento.
- . Síndromes parkinsonianos.
- . Parkinson ideopático.
- . Lentificación del hipotiroidismo.

Fisiopatología:

El sistema de control motor es la parte del sistema nervioso que integra las aferencias sensoriales y organiza y dirige las eferencias motoras. Las estructuras implicadas incluyen receptores sensoriales propioceptivos en los músculos, médula espinal, tronco cerebral, cerebelo, tálamo, ganglios basales y corteza cerebral.

En la producción del movimiento normal intervienen las áreas motoras de la corteza cerebral (área motora primaria, área motora secundaria y área premotora), los ganglios basales (putamen, núcleo caudado, globo pálido, núcleo subtalámico), el cerebelo y los circuitos de redes neuronales que los interconectan incluyendo al tálamo y a ciertas estructuras grises del tronco encefálico como la sustancia nigra (pars compacta, pars reticulata) del mesencéfalo.

Extensas zonas corticales, la sustancia negra mesencefálica y los núcleos del tálamo envían información (aferencias) a los ganglios de la base (estriado, pálido) y estos la procesan y la reenvían (eferencias) hacia áreas motoras específicas. Lo hacen mediante circuitos que atraviesan el tálamo antes de llegar a la corteza nuevamente. Los principales neurotransmisores de estos circuitos son dopamina, glutamato (excitador), GABA (inhibidor), noradrenalina, serotonina y acetilcolina (vías no dopaminérgicas).

Existen dos circuitos conectando corteza-ganglios basales-tálamo-corteza, uno directo y otro indirecto. Se especula que el primero constituye parte del circuito excitador que desencadena la ejecución de los movimientos que “deseamos”, activando los músculos apropiados para tal fin, mientras que la vía indirecta inhibe la puesta en marcha de músculos inapropiados para la acción que planeamos realizar, evitando de esta manera el origen de movimientos indeseados, los cuales surgen cuando existe un desbalance o desequilibrio de este sistema químico-anatómico, dando como resultado la presencia de “interferencias” en el movimiento.

Evaluación semiológica de los movimientos:

El enfoque inicial de un paciente con trastornos del movimiento (ver tabla “Variedad clínica de patrones de movimiento anormal”) es determinar qué aspectos del patrón motor están clínicamente afectados para identificar el tipo de movimiento y, luego, englobar los síntomas y signos encontrados en un diagnóstico sindromático con la intención de establecer un diagnóstico etiológico específico. El tratamiento está dirigido a los síntomas del paciente fundamentalmente, como así también a la causa etiológica posible.

VARIEDAD CLÍNICA DE PATRONES DE MOVIMIENTO ANORMAL

MOVIMIENTO	VELOCIDAD	AMPLITUD	LOCALIZACIÓN	MODELO
Temblor de reposo	4-6 Hz	Pequeña, mediana	Brazos ≥ piernas	Parkinson
Temblor postural	8-12 Hz	Pequeña	Manos	Temblor esencial, temblor fisiológico
Temblor de acción	2-5 Hz	Amplio	Brazos / Piernas	Temblor cerebeloso
Distonía	Tónica	Variable	Focal / Generalizada	Tortícolis, blefaroespasmos, calambre del escribient, distonía de Torsión, distonía paroxística, distonías primarias
Disquinesia	Variable, arrítmica	Variable	Cualquier parte	Disquinesia tardía farmacológica
Atetosis	Lenta, irregular	Variable	Distal de miembros	Hipoxia cerebral
Corea	Rápida, irregular, brusca	Variable	Miembros / Tronco	Corea de Huntington, corea de Sydenham, farmacológica (L-dopa), enf. De Wilson, LES, hipertiroidismo
Mioclonía	Rápida, súbita	Grande	Brazos / Tronco	Epilepsia mioclónica juvenil
Tics	Rápida, irregular	Pequeña	Cara ≥ cuello / Hombros	Síndrome de Tourette
Hemibalismo	Unilateral, violenta, proximal	Grande	Proximal / Miembros	Infarto cerebral, tumor

Síntomas y signos clínicos:

La evaluación del sistema motor debe incluir tanto la observación de cualquier movimiento involuntario espontáneo como la provocación de los mismos mediante pruebas específicas y reproducirlos en la consulta.

La disquinesia es cualquier trastorno del movimiento, pero en la práctica se refiere a movimientos involuntarios, irregulares y arrítmicos de grupos musculares específicos. De esta forma, la distonía, la corea y el hemibalismo son formas de disquinesia. Las disquinesias se observan mejor con el paciente relajado, aunque suelen interrumpir de forma impredecible e irregularmente la fluidez y la armonía de la actividad voluntaria. Pueden involucrar cualquier grupo de músculos, incluyendo lengua, boca, cuello y extremidades; y pueden ocurrir como síntoma aislado o en el contexto de otros trastornos neurológicos. Es muy importante indagar a los pacientes sobre el uso actual o previo de antieméticos, antipsicóticos, antidepresivos y especialmente levodopa, droga utilizada para enfermedad de Parkinson y causante de disquinesias coreicas.

La distonía es generada por contracciones musculares espasmódicas y simultáneas de músculos agonistas y antagonistas. Pueden ser sostenidas o intermitentes, y producen con frecuencia movimientos repetitivos o de torsión con posturas anormales focalizadas, ya sean de cabeza, cuello, tronco o extremidades. Los pacientes pueden sentir dolor; los movimientos involuntarios, especialmente temblores, a veces se asocian con distonías. Cuando los movimientos están presentes, se caracterizan por ser unidireccionales, por lo general lentos tipo atetósicos. Cuando la distonía empeora e interfiere con las actividades de la vida diaria, los pacientes pueden desarrollar determinadas maniobras compensatorias o correctivas. Por ejemplo, un paciente puede tocar su mandíbula para contrarrestar la postura anormal producida por una distonía del cuello. Estos recursos para disimular el movimiento se denominan “trucos sensitivos”.

El temblor es una oscilación rítmica involuntaria de una parte del cuerpo, producida por contracciones alternantes o sincrónicas de músculos antagonistas. Normalmente, existe un equilibrio de contracción-relajación entre los músculos agonistas y antagonistas. El temblor puede ser visto en cabeza, cara, mentón, uno o ambos brazos o piernas. Los temblores suelen tener una periodicidad fija que determina la frecuencia del temblor.

- **Maniobras reproducibles:** para objetivar el temblor en reposo, solicitamos al paciente que, sentado en la camilla, coloque sus brazos al costado del cuerpo apoyándolo sobre sus muslos y le pedimos que, manteniendo los ojos cerrados, cuente en voz alta en forma regresiva a partir de cien. Para evidenciar el temblor postural y de acción, le solicitamos que mantenga los brazos sostenidos hacia adelante y realice movimientos direccionales, como la prueba índice-nariz; y también que dibuje un espiral en un solo tiempo, sin interrupciones y sin apoyar la lapicera.

La asterixis se refiere a la repentina pérdida del tono muscular al intentar mantener una extremidad en cierta posición.

- **Maniobras reproducibles:** aparece como un *flapping* o aleteo en las manos cuando el paciente sostiene los brazos con las palmas de las manos como si estuviera por detener el tráfico. La asterixis es un clásico signo de encefalopatía hepática, de ahí el término de hígado flap.

La mioclonía es considerada como un tipo de crisis epiléptica debido a que, a menudo, está asociada con crisis de ausencia y crisis epilépticas generalizadas tónico clónicas, pero la mioclonía es técnicamente un trastorno del movimiento causada por una contracción súbita, brusca y breve en un grupo muscular (brazos, piernas, tronco) o de todo el cuerpo, provocando sacudidas que, en base al origen anatómico de las mismas (cortical, subcortical, espinal), presentan diferentes interpretaciones. Estas sacudidas súbitas e irregulares son usualmente simétricas, pero pueden afectar un lado del cuerpo. Normalmente una persona puede experimentar mioclonías como una suave sacudida de los brazos o todo el cuerpo cuando están cansadas o en el sueño.

Las coreas se refieren a los movimientos involuntarios, que son rápidos, súbitos e imprevisibles. Cada movimiento involucra una parte del cuerpo a la vez, pero “salta” de una parte a otra en forma desordenada. Pueden ser troncales o distales de miembros.

La atetosis es una forma de disquinesia en la cual se producen movimientos involuntarios desordenados, lentos más como una “corriente que fluye” que como si saltara por las diferentes partes del cuerpo. Generalmente es de inicio distal de miembros.

Los tics son otro tipo de movimientos involuntarios rápidos o vocalizaciones que se diferencian de las coreas porque afectan grupos musculares pequeños, son más bruscos y tienden a ser estereotipados, recurriendo con un patrón muy similar en los mismos músculos. El paciente experimenta una sensación previa a la ocurrencia del síntoma que se denomina “urgimiento”, durante la cual mantiene un “pseudocontrol” del movimiento, con una posible supresión temporal. Presentan mayor intensidad con el estrés y durante la relajación que sigue al estrés; por el contrario, tienen menor intensidad durante la distracción y concentración. Son más frecuentes en la cara. En base a la etiología, pueden ser primarios (síndrome de Tourette) o secundarios a procesos hereditarios, como enfermedad de Huntington, autismo, retraso mental o adquiridos (cocaína, anfetamina, litio, antihistamínicos, antipsicóticos).

CLASIFICACIÓN FENOMENOLÓGICA DE LOS TICS

TICS	SIMPLES	COMPLEJOS
Motor	Parpadeo Aleteo de la nariz Mueca facial Encogimiento de hombros	Saltos Toqueteos de cosas Morderse los labios Sacudir la cabeza Girar Copropraxia
Fónico	Carraspeo de garganta Gruñidos Ladridos Olfateo	Ecolalia Palilalia Coprolalia Expresión de palabras

Diagnóstico diferencial:

Existen varios tipos de temblores, los cuales se generan en estructuras anatómicas particulares dentro del sistema nervioso. Debido a la complejidad de las vías neuroquímicas y estructura de los ganglios basales, la localización es importante para determinar la posible entidad causal y el tratamiento adecuado.

CLASIFICACIÓN Y DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE TEMBLORES

TEMBLOR DE REPOSO	TEMBLOR POSTURAL Y DE ACCIÓN	TEMBLOR DE ACCIÓN
Enfermedad de Parkinson	Temblor esencial (familiar o esporádica)	Temblor cerebeloso
Enfermedad de Wilson	Temblor fisiológico	Esclerosis múltiple
Mesencefálico (rúbrico)	Hipertiroidismo, hipoglucemia	
Degeneración córticobasal	Drogas (β agonistas, anfetaminas, cafeína, litio, antidepresivos tricíclicos, neurolépticos, ácido valproico)	
Parálisis supranuclear progresiva	Tóxicos (mercurio, plomo, manganeso, arsénico, bismuto)	
Atrofia multisistémica	Temblor de actividad específica (escritura, pianista, golfista)	
	Temblor ortostático	

El temblor parkinsoniano se produce generalmente en reposo, de 4-6 Hz, de inicio asimétrico unilateral, que posteriormente compromete el miembro homolateral y contralateral respectivamente. Puede asociar temblor postural. Aunque el temblor de reposo es un signo cardinal de la enfermedad de Parkinson idiopática, no es un signo patognomónico, ya que puede ocurrir en otros desórdenes. Por el contrario, no todas las personas con enfermedad de Parkinson se manifiestan con temblor, por lo que la ausencia del mismo no descarta el diagnóstico.

El temblor esencial es el trastorno del movimiento más común. Estudios de prevalencia indican que es alrededor de 20 veces más común que la enfermedad de Parkinson. El inicio es usualmente en la adultez temprana. La progresión es variable. Frecuentemente existe una historia familiar positiva con este trastorno. Afecta principalmente miembros superiores en forma bilateral, cabeza, mentón, y voz. Es tanto de acción como postural.

El temblor fisiológico describe un temblor que se ve reforzado por algunos estados como hipertiroidismo, fatiga, ansiedad, hipoglucemia o drogas. Aparece durante una postura sostenida o actividad con los miembros superiores. El tratamiento debe tener como objetivo la etiología subyacente.

DROGAS QUE PUEDEN POTENCIAR EL TEMBLOR FISIOLÓGICO

Agonistas β adrenérgicos	Psicofármacos	Antagonistas cálcicos	Anticonvulsivantes	Metales	Antieméticos
Teofilina	Neurolépticos	Flunarizina	Ácido valproico	Mercurio	Metoclopramida
Epinefrina	Litio	Cinarizina	Carbamazepina	Plomo	Cisaprida
Salbutamol	Antidepresivos tricíclicos			Manganeso	

El temblor cerebeloso es un temblor que empeora cuando el miembro en movimiento se aproxima al blanco (dirigido), es por lo tanto de acción e intencional. La insuficiencia vértebro-basilar y la degeneración alcohólica cerebelosa son causas comunes en los adultos. Las ataxias hereditarias y tumores de fosa posterior pueden presentarse con este síntoma especialmente en niños. Ciertas drogas también suelen ser causales, como la fenitoína y la carbamazepina.

. DISTONÍA

La distonía puede ser clasificada como generalizada, focal, multifocal, segmentaria o hemidistonía, según el sector corporal comprometido. En base a la etiología, puede ser primaria, secundaria, heredodegenerativa o distonía plus. La mayoría de las distonías generalizadas se presentan en la infancia y son secundarias a daño perinatal por hipoxia (parálisis cerebral distónica), o de origen heredodegenerativas (neuroacantocitosis). Las distonías más comunes del adulto son las distonías focales de la cara, el cuello y las extremidades.

DISTRIBUCIÓN CORPORAL DE LAS DISTONÍAS

DISTONÍA FOCAL	DISTONÍA SEGMENTARIA
Blefaroespasmos	Craneal (dos o más partes del cráneo + músculos del cuello)
Distonía cervical (tortícolis)	Axial (cuello y tronco)
Calambre del escribiente	Braquial (un brazo + axial o ambos brazos)
Distonía laríngea	Crural (una pierna + tronco o ambas piernas)
Distonía oromandibular	

El blefaroespasmos es una contracción involuntaria y bilateral de los músculos orbiculares de los párpados con el cierre sostenido de los ojos, en algunas ocasiones tan severo que produce ceguera funcional. Afecta principalmente a adultos de edad media y es más frecuente en mujeres. Ciertas circunstancias exacerbaban o desencadenan el blefaroespasmos como las

emociones, ver televisión, la luz intensa, cruzar la calle, entre otras. En cuanto a su etiología, existen formas idiopáticas y sintomáticas o secundarias a tratamiento con neurolépticos (distonía tardía). Cuando se presenta distonía oromandibular asociada, se trata de una distonía segmentaria que se conoce como síndrome de Meige.

La tortícolis espasmódica (distonía cervical) es una distonía focal de los músculos del cuello que produce movimientos y posturas anormales de la cabeza y del propio cuello que, según el tipo de desviación cefálica, se denomina rotación lateral o tortícolis (2/3 de los casos), inclinación cefálica o anterocolis, retrocolis, desplazamiento horizontal y flexión lateral. En algunos casos pueden advertirse maniobras como tocarse el mentón u otras regiones de la cara o el cuello que bloquea el movimiento distónico (truco sensitivo). La distonía cervical puede ser fija o móvil con un temblor cefálico asociado a la distonía.

El calambre del escribiente es la distonía más común de las extremidades superiores. Se trata de una distonía focal de "tarea específica", en la cual la escritura es el precipitante clásico, pero no se presenta al realizar otras tareas manuales como afeitarse o abrocharse los botones.

. SÍNDROME DE PIERNAS INQUIETAS Y MOVIMIENTOS PERIÓDICOS DE PIERNAS

El síndrome de piernas inquietas y los movimientos periódicos de piernas durante el sueño son condiciones relacionadas en donde el paciente manifiesta movimientos involuntarios o irresistibles de las extremidades inferiores. En el SPI, los pacientes, al acostarse, sienten la necesidad imperiosa de mover las extremidades inferiores, con fenómenos sensitivos, agravamiento durante el reposo y alivio transitorio durante la actividad o cuando se levantan de la cama. Puede asociarse con neuropatías periféricas, anemia, insuficiencia renal o enfermedad de Parkinson, entre sus causas más frecuentes. El síndrome de piernas inquietas produce insomnio de conciliación.

Entre las opciones terapéuticas, los agonistas dopaminérgicos (pramipexol, ropinirol) en dosis bajas durante la noche son los de primera línea; pueden usarse también levodopa, benzodiacepinas, opioides o anticonvulsivantes.

. ESPASMO HEMIFACIAL

El espasmo hemifacial, anteriormente denominado disquinesia facial, se refiere a contracciones paroxísticas involuntarias unilaterales de los músculos faciales, que pueden variar en severidad desde simples sacudidas de un párpado a la sostenida contracción dolorosa de un lado de la cara. Los pacientes pueden ser incapaces de comer o hablar normalmente. El espasmo hemifacial puede ocurrir meses o años posteriores a una parálisis facial de Bell en asociación con sincinesias debidas a reinervación aberrante. Se presenta entre los 40 y los 80 años y con un curso progresivo. Puede ser idiopático o secundario a compresiones vasculares del nervio facial en la zona de emergencia del tronco encefálico debido a la presencia de arterias

elongadas o tortuosas; otras etiologías son tumores del ángulo pontocerebeloso, de la parótida o lesiones del tronco cerebral. Se recomienda realizar una resonancia magnética de cerebro con el fin de descartar alguna lesión estructural.

. DISCINESIA TARDÍA

La discinesia tardía es un síndrome secundario al uso prolongado de fármacos antipsicóticos. El trastorno puede comenzar insidiosamente, por lo general a nivel facial, en la región perioral y en los músculos linguales. Los movimientos aparecen con el paciente en reposo y pueden ser abolidos voluntariamente por unos segundos. El término tardío se refiere al período prolongado de latencia, que media entre la exposición al fármaco agresor y el momento en que surge el trastorno. Algunos pacientes han asociado distonías tardías que pueden producir contracciones musculares sostenidas, en particular de los músculos maseteros, y alterar la deglución y el lenguaje.

. COREAS

La enfermedad de Huntington es una forma hereditaria autosómica dominante de corea progresiva. Puede asociarse a otras manifestaciones del sistema nervioso central, especialmente demencia y trastornos psiquiátricos, que a veces conducen a un trágico final debido a la alta tasa de suicidio que se asocia con esta enfermedad. Se inicia generalmente entre los 40 y 45 años, aunque previamente pueden existir trastornos motores inespecíficos como torpeza motriz, caídas e inquietud. Los estudios genéticos de numerosas familias han permitido el descubrimiento del gen localizado en el cromosoma 4. El tratamiento es sintomático.

La Corea de Sydenham, ahora rara, tiende a ocurrir en niños y adolescentes después de una infección estreptocócica en el contexto de una enfermedad autoinmunitaria (fiebre reumática). Aunque los esteroides han sido usados con cierto éxito en la reducción de la duración del ataque reumatológico, la condición generalmente remite espontáneamente durante 3-5 meses y puede, sin embargo, tener recaídas años más tardes.

. TICS

El síndrome de Gilles de la Tourette (SGT) es un complejo de síntomas que incluye la presencia de múltiples tics crónicos motores y fónicos que oscilan en frecuencia, intensidad y características a lo largo de los años. Durante el período de adolescencia existe una mayor exacerbación de los tics, pudiendo remitir posteriormente y mantener un curso fluctuante. Están frecuentemente asociados con trastornos obsesivos compulsivos, déficit atencional, hiperactividad y autoagresividad. Hay una fuerte tendencia familiar tanto para el tic como para los trastornos del comportamiento, que parece ser transmitida de forma autosómica dominante.

Existe una entidad autoinmune postinfecciosa por estreptococo (PANDA) que recientemente se la ha asociado al SGT. A pesar de que el tic puede ser suprimido voluntariamente por el paciente, esto requiere un esfuerzo importante y produce gran ansiedad. Comienza generalmente entre los 4 y 11 años y es más frecuente en varones. Es importante para el diagnóstico la presencia de tics motores y fónicos, pero no necesariamente en forma simultánea. El diagnóstico de SGT no siempre implica el inicio de tratamiento farmacológico. La educación del paciente y la familia respecto de la evolución de la enfermedad y los métodos psicoconductuales pueden ser suficientes en los casos leves; en aquellos casos severos en que la sintomatología interfiere en las actividades de la vida diaria, con consecuencias negativas en la conducta social del individuo y su entorno, se prefiere comenzar con medicación. Entre los fármacos usados, los bloqueantes dopaminérgicos (haloperidol, risperidona, olanzapina) son los más efectivos.

. MIOCLONÍAS

El diagnóstico diferencial de las mioclonías es más amplio que el de cualquier otro trastorno del movimiento. Pueden ser positivas cuando el movimiento se debe a una contracción activa o negativas debido a la inhibición de la actividad muscular que se está produciendo. En base a la presentación clínica, pueden ser espontáneas, de acción o reflejas; y por su distribución, pueden ser focales, multifocales, segmentarias o generalizadas. En cuanto a su origen neurofisiológico, se clasifican en cortical, subcortical y espinal. El tratamiento farmacológico de las mioclonías depende de la etiología de las mismas y, entre los fármacos más usados en forma sintomática, se incluyen ácido valproico, clonazepam y piracetam.

CLASIFICACIÓN ETIOLÓGICA DE LAS MIOCLONÍAS

MIOCLONÍA FISIOLÓGICA	MIOCLONÍA EPILÉPTICA	MIOCLONÍA SINTOMÁTICA	MIOCLONÍA METABÓLICA	MIOCLONÍA ESPINAL
Hipo	Ausencias	Encefalitis	Insuficiencia hepática	Lesiones de la médula espinal
Espasmos del sueño	Epilepsia mioclónica juvenil	Parkinsonismo por degeneración córticobasal	Insuficiencia renal	
Por ejercicio	Epilepsia parcial continua	Enfermedad de Wilson	Hipoglucemia	
	Mioclonía fotosensible	Tóxicos	Posthipóxica	
		Drogas	Postraumática	

. MOVIMIENTOS PSICÓGENOS

Al asistir a un paciente con trastornos del movimiento, siempre debemos tener en cuenta la posibilidad de encontrar una causa secundaria. La exploración neurológica completa debe repetirse periódicamente en busca de claves para investigaciones futuras. Sin embargo, una vez descartadas en forma exhaustiva las etiologías probables e incursionado en un tratamiento sin los resultados esperables, se debería pensar en un origen psicológico del trastorno. Generalmente los movimientos no son estereotipados, tienen un curso aberrante y no son focalizadores.

. MEDIDAS TERAPEÚTICAS GENERALES PARA LOS TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO

La terapéutica de los trastornos del movimiento está orientada principalmente a un nivel sintomático, ya que muchas de estas alteraciones son genéticas y/o idiopáticas.

Cabe destacar que para las distonías focales, el espasmo hemifacial, la tortícolis, el blefaroespasma y los tics focales, se plantea la aplicación de toxina botulínica tipo A en ciclos cada 3 meses con resultados favorables.

El tratamiento de las coreas, mioclonías, temblores, síndrome de piernas inquietas y tics generalizados requiere terapia medicamentosa, con fármacos anticonvulsivantes y/o antipsicóticos atípicos según la patología.

SÍNDROMES PARKINSONIANOS

La realización del diagnóstico de un síndrome parkinsoniano es una situación bastante frecuente a la que nos vemos enfrentados los médicos a diario. Sin embargo, en algunas ocasiones, el diagnóstico no resulta sencillo, ya que es principalmente clínico, apelando de esta manera a los conocimientos y experiencia que se tiene de cada una de las distintas enfermedades que integran este grupo de trastornos. El aporte de los métodos complementarios juega un rol menor y sirve para descartar causas sintomáticas.

Preguntas útiles que debemos hacernos:

- ¿Es enfermedad de Parkinson o temblor esencial?
- ¿Es parkinsonismo por drogas o enfermedad de Parkinson?
- ¿Es parkinsonismo vascular o enfermedad de Parkinson?
- ¿Es enfermedad de Parkinson o un Parkinsonismo-Plus?

. ENFERMEDAD DE PARKINSON IDIOPÁTICA

La enfermedad de Parkinson (EP) idiopática es el trastorno del movimiento más frecuente. Se trata de un proceso neurodegenerativo que se inicia preferentemente entre los 40 y los 70 años de edad con una presentación máxima alrededor de los 60 años, afectando al 1-2% de este grupo etario; es poco frecuente antes de los 30 años y, en estos casos, se asocia con parkinsonismos familiares debidos generalmente a mutaciones en el gen de la sinucleína alfa (PARK 1).

Se caracteriza principalmente por la presencia asimétrica y progresiva de síntomas motores clásicos como temblor de reposo, rigidez, bradicinesia y trastornos de la marcha con inestabilidad postural, además de micrografía, hipomimia con disminución del parpadeo, hipofonía, disartria, temblor postural y de acción como síntomas motores secundarios, originados a partir de cambios patológicos específicos que implican degeneración y pérdida de neuronas dopaminérgicas de la sustancia nigra (pars compacta) y de los núcleos basales del cerebro, con la presencia de inclusiones citoplasmáticas (cuerpos de Lewy) en dichas estructuras. Los signos clínicos de la EP aparecen cuando se pierde alrededor del 80% de las neuronas dopaminérgicas del cuerpo estriado y alrededor del 50% de las nigricas.

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DEL BANCO DE CEREBRO DE LA SOCIEDAD DE EP DEL REINO UNIDO

CRITERIOS DE INCLUSIÓN	CRITERIOS DE EXCLUSIÓN	CRITERIOS DE SOPORTE
Bradicinesia y al menos uno de los siguientes: rigidez, temblor de reposo (4-6 Hz), inestabilidad postural	Historia de múltiples isquemias cerebrales con progresión de síntomas	Temblor de reposo
Rigidez	Repetidos traumas craneales	Inicio unilateral
Temblor de reposo de 4-6 Hz	Tratamiento neuroléptico con el inicio de los síntomas	Excelente respuesta a levodopa (70-100%)
Inestabilidad postural	Unilateralidad de los síntomas por más de 3 años	Asimetría persistente
	Trastornos autonómicos precoces	Discinesias coreicas por levodopa
	Falta de respuesta a levodopa	Curso clínico progresivo
	Presencia de hidrocefalia o tumor	

El síntoma más común que lleva al paciente a la consulta es el temblor. Sin embargo, el temblor no es necesariamente el primer síntoma que aparece, ni es el más discapacitante, e

incluso puede faltar, ya que existen dos formas clínicas de presentación: una “temblosa” y otra “acinetorígida”.

Los pacientes pueden no sospechar que la rigidez y la bradicinesia sean los primeros síntomas de la enfermedad. A pesar de que la EP es un cuadro principalmente motor, es de destacar la presencia de múltiples manifestaciones no motoras (MNM) como trastornos autonómicos, trastornos del sueño, desórdenes cognitivos y psiquiátricos, dolor y trastornos sensitivos, asociadas a compromiso patológico de neuronas y vías no dopaminérgicas. El diagnóstico es eminentemente clínico y la utilización de métodos complementarios radica de la duda diagnóstica para descartar otras causas de parkinsonismos.

Semiológicamente debemos considerar:

- . El temblor, descrito previamente.
- . El tono muscular para evaluar la rigidez en rueda dentada, que se refiere al aumento del tono articular con sensación de sobresaltos característica de la enfermedad de Parkinson.
- . La cinesia referida a la velocidad, amplitud y armonía del movimiento voluntario. Para evaluarla es necesario observar al paciente realizando diversas pruebas como la del índice-nariz, la de abrir y cerrar el dedo pulgar en forma rápida tocando las puntas de los otros dedos o la de abrir y cerrar ambas manos en forma simultánea. La bradicinesia/hipocinesia significa lentitud y disminución de la amplitud de los movimientos. Afecta tanto los movimientos voluntarios como los automáticos, por ejemplo, la fascie hipomímica del Parkinson.
- . La anteropulsión y retropulsión son alteraciones básicamente de la postura. Se la examina con el paciente sentado, de pie y al caminar, tratando de poner en evidencia si el paciente se ve encorvado o se inclina hacia un lado. Se realiza además el “pull-test” o prueba de pulsión, bajo la cual el paciente, estando de pie, debe mantener el equilibrio ante una maniobra de “empujón”, ya sea hacia adelante o hacia atrás, y nosotros debemos estar cerca del paciente y preparados para sostenerlo.

Algunas características clínicas que apoyan el diagnóstico de enfermedad de Parkinson idiopática son inicio unilateral, buena respuesta a la L-Dopa, temblor de reposo, temblor de mandíbula o pierna, cuadro progresivo insidioso en la evolución y mayor compromiso del lado afectado al inicio.

Por otra parte, los síntomas que, al estar presentes en la evolución temprana, sugieren otro diagnóstico son alucinaciones, caídas, compromiso autonómico, trastornos de los movimientos oculares (mirada hacia arriba), demencia y cualquier factor que pueda generar parkinsonismos (fármacos, multiinfarto, etc.).

El examen clínico neurológico de un paciente que se presenta con un síndrome parkinsoniano debe incluir estas acciones: evaluar la simetría; considerar tiempo de progresión; y recabar información sobre medicación tomada en últimos 6 meses, tipo de temblor, disfagia, marcha, signos piramidales, ataxia, síntomas autonómicos, caídas, movimientos oculares, evaluación cognitiva y sueño.

La evolución es crónica y progresiva. Para cuantificar los síntomas y determinar el seguimiento longitudinal del curso de la enfermedad, se utilizan escalas específicamente diseñadas para la enfermedad como el UPDRS (Unified Parkinson Disease Rating Scale) y la escala de Hoehn & Yahr.

El tratamiento es multidisciplinario, basado en medidas de apoyo y contención por parte del equipo de salud (kinesiólogos, fonoaudiólogos, psicólogos), además de estrategias farmacológicas y neuroquirúrgicas. Las opciones medicamentosas son múltiples (ver "Opciones farmacológicas para la EP"). La elección tanto de la droga como del momento de inicio del tratamiento dependen principalmente de la edad del paciente y de la predominancia de síntomas motores y/o no motores, ya que la terapéutica medicamentosa puede empeorar e incluso desencadenar algunos de estos síntomas.

El tratamiento quirúrgico se considera cuando hay fracaso con la terapéutica convencional y generalmente cuando existen manifestaciones diskinesias de difícil manejo. Existen dos opciones quirúrgicas: la lesional irreversible (talamotomía) y la colocación de electrodos gangliobasales para estimulación cerebral profunda.

Como opción terapéutica para etapas avanzadas de la enfermedad se dispone de estimulación dopaminérgica continua mediante bomba de perfusión subcutánea y apomorfina subcutánea de rescate. Dicho fármaco es un agonista dopaminérgico con una respuesta muy rápida. Entre sus efectos adversos figuran náuseas, vómito y confusión, por lo que debemos administrar concomitantemente domperidona.

La investigación actual está centrada en la terapia genética, trasplante de células madres y desarrollo de factores neurotróficos.

OPCIONES FARMACOLÓGICAS PARA LA EP (DROGAS ANTIPARKINSONIANAS EN ORDEN DECRECIENTE DE EFICACIA)
Levodopa + inhibidor dopa descarboxilasa (carbidopa o benserazida). Dosis de 150-2000 mg/día
Levodopa + inhibidor dopa descarboxilasa + inhibidor periférico de COMT (tolcapone, entacapone). Presentación de 50, 75, 100, 125, 150, 200 mg
Agonistas dopaminérgicos: pramipexol (0,75- 4 mg/día), ropinirol (3-24 mg/día), rotigotina (parches subcutáneos)
Inhibidores de la MAO B: selegilina (5-10 mg/día), rasagilina (1 mg/día)
Amantadina (100-400 mg/día)
Anticolinérgicos: trihexifenidilo (1-6 mg/día)

. PARKINSONISMOS

Los parkinsonismos son cuadros de presentación clínica semejante que corresponden a múltiples procesos, degenerativos o parkinsonismos plus (parálisis supranuclear progresiva, atrofia multisistémica, degeneración corticobasal, entre otras), parkinsonismos secundarios a

fármacos (antipsicóticos, metoclopramida, etc.), tóxicos (manganeso), tumores, vascular, trauma craneano, entre otros.

- **Parkinsonismo farmacológico:** ciertos medicamentos prescritos, en particular neurolépticos, algunos antieméticos (bloqueantes receptor Dopamina), antidepresivos (fluoxetina, paroxetina, citalopram) y otros (litio, amiodarona) pueden producir síntomas que semejan un síndrome parkinsoniano.
- **Parkinsonismo vascular:** las lesiones focales de los ganglios basales, más comúnmente infartos lacunares, pueden tener síntomas parkinsonianos. En los pacientes con lesiones isquémicas subcorticales, la característica es el compromiso de la mitad inferior del cuerpo, donde predominan trastornos de la marcha y ausencia de temblor. Los estudios de imágenes del cerebro suelen ser útiles.
- **Parkinsonismo por degeneración hepatocerebral familiar:**
 - . **Enfermedad de Wilson:** enfermedad sistémica causada por la acumulación de cobre, principalmente en hígado y cerebro, debido a una alteración cromosómica del transportador del cobre. Se inicia entre los 20 y 30 años y sus manifestaciones pueden ser neurológicas, psiquiátricas, hepáticas o combinadas. El “flapping tremor” característico de los brazos es visto a nivel proximal; el parkinsonismo es infrecuente. El anillo en la circunferencia del iris se puede detectar con un examen con lámpara de hendidura. Las bajas concentraciones séricas de ceruloplasmina y la alteración de la relación suero/orina del cobre confirman el diagnóstico. Su evolución progresiva es mortal si no realizamos un tratamiento específico a tiempo (quelantes del cobre), razón por la cual es fundamental su diagnóstico.
- **PARKINSONISMO-PLUS:**
 - . **Atrofia multisistémica:** trastorno neurodegenerativo del sistema nervioso central que combina parkinsonismo, trastornos autonómicos (hipotensión ortostática, incontinencia urinaria), piramidismo y/o alteraciones cerebelosas. Existen dos formas clínicas de presentación según los síntomas predominantes: una es la “estriatonígrica” manifestada por parkinsonismo principalmente y la otra “olivopontocerebelosa”, en donde los síntomas cerebelosos son los fundamentales. Presentan una pobre respuesta a levodopa en dosis altas.
 - . **Parálisis supranuclear progresiva o síndrome de Steele-Richardson:** se caracteriza por trastornos de la mirada conjugada vertical hacia abajo (que puede manifestarse como dificultad en la lectura o bajar escaleras), síndrome acineto-rígido, inestabilidad postural, distonía axial, alteración de la marcha y demencia fronto-límbica. Además, la disartria y disfagia son tempranas. Se presenta habitualmente en la séptima década de la vida, con un cuadro rápidamente progresivo de trastornos del equilibrio, con múltiples caídas y un síndrome frontal.

CAPÍTULO XVI

POLINEUROPATÍA

POLINEUROPATÍA

. NEUROPATÍAS PERIFÉRICAS

El término neuropatías se utiliza para denominar al compromiso del sistema nervioso periférico, ya sea infeccioso, inmunológico, tóxico o metabólico.

La evaluación de las polineuropatías (PNP) plantea, en general, una actitud evasiva por parte del médico que debe investigarlas. El neurólogo sugiere descartar causa clínica y el clínico causa neurológica. Los estudios de prevalencia llaman la atención sobre esto, ya que se estima que las neuropatías de cualquier tipo tienen una prevalencia de 2-8% (casi tan alta como el ACV). A pesar de esto, no son muchos los pacientes referidos para la evaluación y estudio cuidadoso, sobre todo aquellos sin factor de riesgo evidente como diabetes y alcoholismo.

Aproximadamente un tercio de las PNP tendrá una causa genética; un tercio, una etiología adquirida; y otro tercio será por causa idiopática. Hay más de 100 causas conocidas adquiridas y trastornos hereditarios que pueden causar PNP.

Necesitamos seguir un orden lógico de abordaje de este problema, organizándolo en cuestiones básicas, muchas muy comunes y otras más inhabituales.

Pasos para el abordaje de una neuropatía:

A. TIPO DE FIBRAS QUE TIENE AFECTADA

Se refiere a que las modalidades de fibras nerviosas (sensorial, motora, autonómica o una combinación) están involucrados. La identificación de una afectación de un nervio sensitivo nos permite excluir la consideración de enfermedades neuromusculares como miopatías, trastornos de la transmisión neuromuscular o enfermedades del asta anterior (por ejemplo, esclerosis lateral amiotrófica). Cuando la clínica sensitiva está presente, la caracterización de los síntomas sensoriales como positivos o negativos puede ser útil, porque la mayoría de las neuropatías adquiridas son acompañadas por síntomas neuropáticos sensoriales positivos (P-NSS) y la mayoría de las PNP heredadas no lo son.

Los síntomas positivos pueden ser dolorosos (descargas eléctricas, ardor, latidos) o no dolorosos (hormigueo, hinchazón). Muchos pacientes con PNP sensitivas presentan algún grado de compromiso motor (a predominio distal), aunque predomine la clínica sensitiva.

Los síntomas que sugieren afectación de los nervios autonómicos –especialmente gastrointestinales (saciedad precoz y estreñimiento), cardiovasculares (síntomas ortostáticos) y pupilomotores (pupila de Adie)– pueden ser pistas substanciales porque los procesos que causan síntomas significativos, además de polineuropatía autonómica, son relativamente pocos y especialmente importantes para diagnosticar.

El siguiente cuadro resume la relación entre signos y síntomas detectados y el tipo de fibra afectada:

SÍNTOMAS Y SIGNOS DE ACUERDO AL TIPO DE FIBRA COMPROMETIDA

FIBRAS COMPROMETIDAS		SÍNTOMAS Y SIGNOS	
		NEGATIVOS	POSITIVOS
Sensitivas	Gruesas (sensibilidad propioceptiva y táctil epicrítica)	Disminución de la sensibilidad vibratoria, táctil, posicional Hipo/arreflexia Ataxia	Perestésias Disestésias
	Finas (sensibilidad termoalgésica)	Disminución de la sensibilidad térmica y algésica	Dolor lancinante, paroxístico
Motoras		Debilidad Hipo/arreflexia Deformidades esqueléticas	Fasiculaciones Calambres Mioquimias
Autonómicas		Hipotensión ortostática Disfunción sexual Retención urinaria Disminución de la sudoración	Hipertensión arterial Aumento de la sudoración

B. LA DISTRIBUCIÓN TOPOGRÁFICA DE LA LESIÓN

Se refiere a la distribución del compromiso nervioso, ya sea la distribución global en el cuerpo o la distribución del compromiso a lo largo de los nervios. Es importante que determinemos si un proceso neuropático es dependiente de la longitud del nervio (por ejemplo, distal) o no. Las PNP de longitud dependiente son comunes y, a menudo, se manifiestan de forma simétrica, en contraste con las PNP no dependientes de la longitud del nervio, en las cuales el paciente se queja de síntomas sensitivos proximales o motores (por ejemplo, síntomas tempranos en las manos). Las PNP distales y simétricas son generalmente de causa tóxica-metabólica, idiopática o de etiología adquirida, mientras que las neuropatías asimétricas son, generalmente, inmunomediadas o infecciosas.

C. TIEMPO DE EVOLUCIÓN DE LOS SÍNTOMAS

Se refiere a la evolución temporal, que incluye la forma de inicio así como la progresión de los síntomas. La mayoría de las PNP inmunomediadas o infecciosas (por ejemplo, Lyme o neuroborreliosis) tienen una fecha definitiva de inicio. Una fecha de inicio menos exacta sugiere una etiología tóxica-metabólica, hereditaria o idiopática. El inicio de los síntomas y el tiempo de progresión en general se relacionan, ya que ambos representan el ritmo de progresión de la enfermedad. Por ejemplo, los pacientes con SGB refieren una fecha definitiva de inicio seguido por la rápida progresión del deterioro y la discapacidad que generan los síntomas. Por el

contrario, la aparición de los síntomas de una polineuropatía hereditaria suele ser insidiosa y seguida de progresión muy gradual. En este caso es importante que preguntemos por la edad de comienzo de los síntomas.

D. CIRCUNSTANCIAS DE PRESENTACIÓN DE LOS SÍNTOMAS

Se refiere a la circunstancia única e individual de cada paciente. Obtenemos esta caracterización al considerar los antecedentes médicos del paciente, medicamentos actuales y pasados, la historia social, la historia familiar y la revisión de los sistemas. El conocimiento de los factores de riesgo para desarrollar una polineuropatía y el conocimiento de los síntomas y los signos de los factores de riesgo para la misma son datos necesarios para la aproximación diagnóstica. Al construir el entorno clínico del paciente, debemos recordar considerar primero las causas más comunes de polineuropatía (por ejemplo, la diabetes, el alcohol y las heredadas) y buscar agresivamente cualquier dato clínico que pudiese sugerir estas etiologías. Esta es tal vez más importante cuando se evalúa a un paciente para una polineuropatía heredada, sobre todo teniendo en cuenta lo frecuentes que son. Lo mínimo que deberíamos preguntar es sobre cada pariente de primer grado, por ejemplo, si alguno de los padres o hermanos tiene problemas en los pies similares a los suyos.

La obtención de una historia precisa de la ingesta de alcohol es también imprescindible. El historial médico y los medicamentos pasados también son datos relevantes para la elaboración del contexto clínico del paciente. Diabetes, enfermedad renal, malnutrición, VIH y paraproteinemia son factores de riesgo. La PNP tóxica causada por medicamentos es común en el contexto de tratamientos quimioterapéuticos o exposiciones al tratamiento anti-VIH (antirretrovirales). La edad es otro factor que no debemos olvidar: los pacientes jóvenes son mucho más propensos a tener una polineuropatía sobre una base genética, los pacientes de edad avanzada son más propensos a tener polineuropatía idiopática y los pacientes de mediana edad tienen más probabilidades de haber adquirido polineuropatía secundaria.

E. APORTES DE LOS ESTUDIOS COMPLEMENTARIOS

El quinto paso para caracterizar una polineuropatía utiliza pruebas electrodiagnósticas (EDX). Estas pueden confirmar o refutar la caracterización clínica en términos de “qué”, “dónde” y, en menor medida, “cuándo”. El EDX puede también caracterizar la polineuropatía como predominantemente axonal o desmielinizante. Las neuropatías toxico-metabólicas e idiopáticas suelen manifestarse con lesión axonal prominente, mientras que aquellas neuropatías inmuno-mediadas y hereditarias pueden ser predominantemente axonales o predominantemente desmielinizantes.

. RESUMEN DE ELEMENTOS DEL EXAMEN NEUROLÓGICO QUE HACEN AL DIAGNÓSTICO

- SÍNTOMAS NEUROPÁTICOS

Hipoestesia, hiperestesia, alodinia, hiperpatía (suelen describirse en términos como adormecimiento, cosquilleos, calambres, corriente eléctrica, entumecimiento, etc.).

Perfil temporal: continuo o intermitente.

Cambios con el momento del día: diurno o nocturno.

Cambios con el movimiento: mejora o empeora.

- **ANTECEDENTES**

Familiares, momento de presentación, relación a algún evento y/o enfermedades actuales.

- **DISMINUCIÓN DE REFLEJOS PERIFÉRICOS EN GENERAL A PREDOMINIO DISTAL SEGÚN SEVERIDAD O EVOLUCIÓN.**

- **DISMINUCIÓN DE LA SENSIBILIDAD A LA EXPLORACIÓN**

Tacto (algodón), dolor (pinchazo) y temperatura (frío o calor).

- **PRESENCIA DE ATROFIA O DEBILIDAD MUSCULAR**

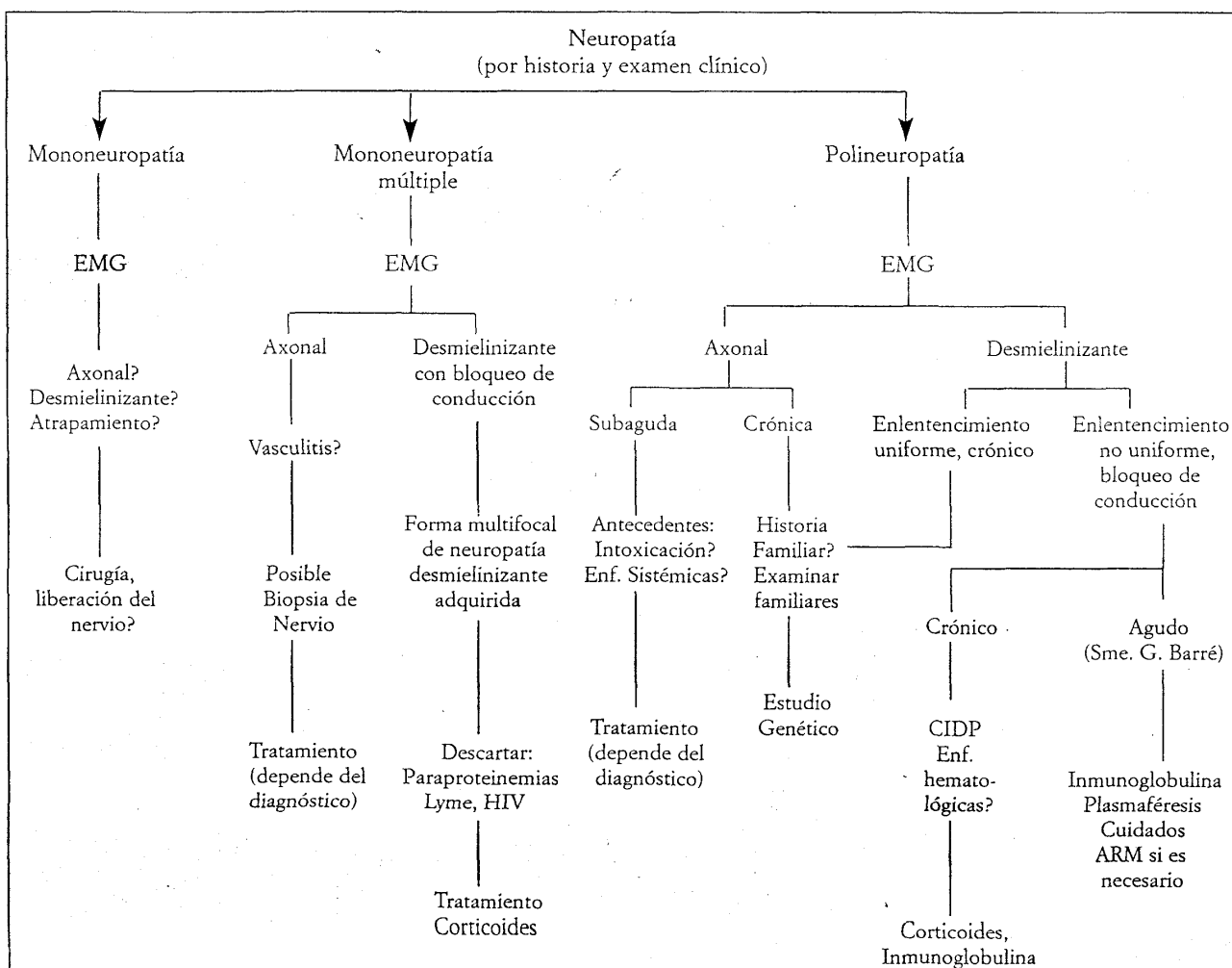
- **ELECTROMIOGRAFÍA ANORMAL**

Latencias prolongadas, velocidad prolongada, etc.

. CARACTERIZACIÓN DE LOS HALLAZGOS Y ELABORACIÓN DE UN SÍNDROME

- **De acuerdo a patrones anatómicos:** estos elementos clínicos se organizarán de acuerdo a los patrones anatómicos de compromiso periférico: Estos pueden constituirse en diversos síndromes, tales como síndrome radicular, plexopatía-mononeuropatía, mononeuropatía múltiple, polineuropatía, polirradiculopatía.
- **De acuerdo al perfil temporal de evolución:**
 - . Aguda: menos de 4 semanas.
 - . Subaguda: entre 4 y 8 semanas.
 - . Crónicas: de 8 semanas.
- **De acuerdo al tipo de fibra afectada:**
 - . Puramente sensitiva (por ejemplo, en la diabetes).
 - . Puramente motora (por ejemplo, en variantes de Guillain Barré).
 - . Motora y sensitiva (como en diabetes o urémica).
 - . Autonómica (compromiso esperable en polineuropatías. Es infrecuente el compromiso autonómico puro).
- **De acuerdo al patrón de daño:**
 - . Axonal.
 - . Desmielinizante
- **De acuerdo a los elementos clínicos,** podemos considerar el algoritmo presentado en la siguiente figura:

ABORDAJE DE LAS NEUROPATIAS PERIFÉRICAS



. SÍNDROMES CLÍNICOS FRECUENTES CON COMPROMISO DE NERVIOS PERISFÉRICOS

- **Mononeuropatías:** las mononeuropatías ocurren habitualmente como un fenómeno aislado y frecuentemente son atribuidas a lesiones por atrapamiento relacionadas con embarazo, hipotiroidismo u ocupacionales. Sin embargo, no podemos descartar por esto otras menos habituales como amilodosis o parálisis labilidad a la presión (familiar). Sin considerar el atrapamiento, debemos tener en cuenta las provocadas por vasculitis y diabetes. Ejemplos de mononeuropatías son la parálisis facial, el túnel carpiano, la neurodosis cubital y la parálisis de ciático poplíteo externo.

Parálisis de Bell o parálisis facial idiopática: Es la forma más frecuente de parálisis facial, con una incidencia estimada en 25/100000. Puede ser causada por herpes simple y estar acompañada de síntomas auditivos como hiperacusia o alteraciones del gusto. Suele comenzar con dolor retroauricular al menos entre 24 y 48 horas antes de

los síntomas motores. La medida más importante es el cuidado de la córnea. La indicación de prednisona tempranamente (dentro de las 72 horas) puede mejorar el pronóstico. El 85% se recupera favorablemente.

Túnel carpiano (compresión del nervio mediano en la muñeca): Tiene una prevalencia del 5% en la población femenina. Suele presentarse con adormecimiento, calambres o dolor en mano o brazo con la actividad manual y durante la noche. Las circunstancias clínicas que predisponen son excesivo trabajo manual, diabetes, embarazo e hipotiroidismo. El hallazgo en el examen es hipoestesia en territorio correspondiente. Podemos explorar los signos de Tinell (percusión del túnel carpiano) y Phalen (Flexión de ambas muñecas), que reproducen los síntomas. La Electromiografía confirma el diagnóstico. Podemos considerar el tratamiento médico o quirúrgico.

Lesión del ciático poplíteo externo: Se presenta con el cuadro de “pié caído” con dificultad o imposibilidad de dorsiflexionar el pie. Acompaña hipoestesia de la cara externa de la pierna y, en ocasiones, dolor en pierna. La causa más frecuente es la compresión por cruzarse de piernas, reposo prolongado o vendas.

- **Polineuropatías:** las polineuropatías se caracterizan por el compromiso distal y simétrico (distribución en bota y/o guantes). Pueden ser predominantemente sensitivas o motoras:
 - . **Sensitivas:** diabetes, deficiencia de tiamina, cáncer, lepra, hereditarias, amiloide, uremia, sarcoidosis.
 - . **Motoras:** síndrome de Guillain Barre, porfiria, difteria, botulismo, plomo, Charcot Marie Tooth.
- **Neuropatías desmielinizantes, axonales o mixtas:** el patrón lesional puede determinarse a través de estudios neurofisiológicos como la electromiografía, dato categórico en la investigación del tipo de polineuropatía.

Las causas frecuentes de neuropatías axonales crónicas son:

- . **Por drogas o toxinas:** alcohol, quimioterapia, órganos fosforados, fenitoína, antibióticos, estatinas.
- . **Infecciones:** lepra, borrelia, HIV, HTLV1.
- . **Tejido conectivo:** LES, AR, Sjogren.
- . **Metabólica:** diabetes, tiroides.
- . **Paraneoplásicas:** pulmón, ovario, MAMA.
- . **Hereditarias.**
- . **Carenciales:** vitaminas B12, vitamina E, piridoxina.
- . **Paraproteinemias:** mieloma, Waldstrom, gamopatías clonales benignas.

**POLINEUROPATÍAS MÁS FRECUENTES
Y ESTUDIOS DE LABORATORIO PROPUESTOS PARA APOYAR EL DIAGNÓSTICO**

NEUROPATÍA	CAUSAS MÁS COMUNES	ESTUDIOS DE LABORATORIO PROPUESTOS
Neuropatía distal simétrica dependiente de la longitud	Diabetes mellitus	Glucemia en ayunas
	Deficiencia de vitamina B12	Vitamina B12 y ácido metilmalónico
	GMSI-neuropatía asociada	Electroforesis proteica e inmunofijación
	Glucosa alterada en ayunas	Test de tolerancia oral a la glucosa
	Charcot Marie Tooth	PMP22 duplicación, Cx32, una delección PMP22, MPZ, MFN2a (test genéticos)
	Uremia	Creatinina, clearance de creatinina
	Alcohol	Pruebas de función hepática
	Hipotiroidismo	TSH
	Deficiencia de tiamina	Tiamina sangre
Poliradiculoneuropatías Desmielinizantes	CMT1	PMP22 duplicación, Cx32, MPZ, PMP22 eliminada (Test genético)
	AIDP	LCR
	PDIC / MADSAM / DADS	Electroforesis proteica en suero y la inmunofijación, LCR
	MMN	Anticuerpos GM1
	HNPP	Eliminación PMP22
Neuropatías somáticas con importante participación autonómica	Diabetes mellitus	Glucemia en ayunas
	AIDP	LCR
	Amiloidosis sistémica primaria	La electroforesis de proteínas e inmunofijación
	Síndrome de Sjögren	VSG, ANA, SS-A, SS-B
	Toxicidad por	Ninguno

	vincristina	
	Amiloidosis familiar	Espectrometría de masas amiloide TTR
Neuropatías multifocal	Vasculitis sistémicas y no sistémicas	CBC w / diff, CMP, VSG, ANA, CRP, CCP, PR3, MPO, serologías para hepatitis B y C, crioglobulinas, VIH, análisis de orina
	Las neuropatías por atrapamiento	Ninguno
	MADSAM	LCR
	HNPP	PMP22 Pruebas de eliminación
Pollradiculoneuropatía axonal	Lyme	Serología para Lyme y LCR
	Sarcoidosis	ACE Suero, CSF
	AMAN, AMSAN	LCR
	Nilo Occidental	Serología del Nilo Occidental en suero
	Meningitis linfomatosa / carcinomatosa	LCR con la citología
Neuropatía sensorial	Diabetes mellitus	Glucemia en ayunas
	Deficiencia de vitamina B12	Vitamina B12 y ácido metilmalónico
	Síndrome de Sjögren	VSG, ANA, SS-A, SS-B
	VIH	Serología VIH
	DADS	Electroforesis proteica en suero e inmunofijación
	Paraneoplásicos	Anticuerpos paraneoplásicos
	Lepra	Ninguno
Neuropatía de fibras finas	Diabetes mellitus	Glucemia en ayunas
	Intolerancia a la glucosa	Test de tolerancia oral a la glucosa
	Alcohol	CBC, pruebas de función hepática
	Síndrome de Sjögren	VSG, ANA, SS-A, SS-B
	Sarcoidosis	ACE en suero
	Amiloidosis sistémica primaria	Electroforesis proteica séricas e inmunofijación

	Amiloidosis familiar	Espectrometría de masas amiloide TTR
	La enfermedad de Fabry	Alfa Galactosidasa
	HSAN	Ninguno

- **Mononeuropatías múltiple:** la mononeuropatía múltiple aguda podría considerarse una emergencia médica, porque la causa más común es la vasculitis. Si se desarrolla una mononeuropatía múltiple en un paciente con una establecida enfermedad del tejido conectivo (tal como artritis reumatoidea, lupus eritematoso sistémico, poliarteritis nodosa o síndrome de Churg Strauss) es razonable que concluyamos en que la vasculitis es la causa.

Los esteroides son el principal tratamiento con la ciclofosfamida como terapia de adición, dependiendo de la severidad y la condición médica general.

A veces, la neuropatía periférica es la única presentación de la vasculitis. En este caso, la vasculitis puede diagnosticarse solamente con una biopsia de nervios. Estudios recientes basados en biopsia indican que la amiotrofia diabética es debido a microvasculitis en el plexo lumbosacro. Se presenta agudamente con dolor, debilidad y luego atrofia en uno o ambos músculos cuádriceps.

ENTIDADES CLÍNICAS DE INTERÉS

. SÍNDROME DE GUILLAIN BARRÉ (SGB)

El SGB es una polineurorradiculopatía de instalación aguda-subaguda que se caracteriza por la presentación de debilidad o parálisis flácida de más de un miembro y arreflexia. Es una patología relativamente frecuente. La etiología es autoinmunitaria y se caracteriza por presentarse con debilidad progresiva, generalmente simétrica, de inicio distal y progresión proximal. Puede progresar durante horas o días para involucrar los brazos, los músculos del tronco, los nervios craneales (parálisis facial, diplopía, disartria, disfagia, oftalmoplejía) y los músculos de la respiración.

La debilidad facial y orofaríngea generalmente aparecen después de la afectación del tronco y las extremidades. La variante Miller -Fisher del SGB es el único subtipo que comienza con deficiencias de los nervios craneales.

El SGB suele estar precedido por una infección viral días previos al inicio del cuadro (3 semanas), ya sea respiratoria o gastrointestinal. Tiene varias formas clínicas en relación al mayor o menor compromiso de los nervios (formas axonales: peor pronóstico; formas

desmielinizantes: mejor pronóstico) y en relación a la extensión de la debilidad desde sentir solo piernas débiles hasta la ventilación asistida por parálisis de músculos respiratorios.

En general, la debilidad evoluciona entre 2 y 4 semanas y luego de este tiempo se estabiliza y comienza la mejoría sintomática.

El diagnóstico es predominantemente clínico. Estudios de laboratorio básicos, como recuento sanguíneo completo y paneles metabólicos, son normales y de valor limitado en el estudio diagnóstico de esta entidad. La punción lumbar es el método complementario de elección por los hallazgos característicos en el análisis del líquido cefalorraquídeo (LCR) que incluyen la disociación albuminocitológica, que es una elevación en las proteínas del LCR (> 0,55 g / L) sin una elevación en las células blancas. El aumento de las proteínas en el LCR podría reflejar la inflamación generalizada de las raíces nerviosas. Los estudios de conducción nerviosa (electromiografía) también apoyan el diagnóstico.

El tratamiento consiste en medidas de apoyo generales, plasmaféresis o inmunoglobulinas (IGEV). La eficacia de la plasmaféresis e IVEG parece ser más o menos igual en la reducción de la duración media de la enfermedad.

. DIABETES Y NEUROPATÍA

Las alteraciones de los nervios periféricos son frecuentes en la diabetes. Si bien pueden presentarse en formas combinadas, a los fines prácticos las dividimos en focales y simétricas:

- SIMÉTRICAS

- . Sensitiva o sensitivo motora.
- . Neuropatía autonómica.

- FOCALES

- . Amiotrofia diabética o neuropatía proximal motora de miembro inferior
- . Neuropatías compresivas (túnel carpiano, lesión cubital).
- . Radiculopatías (plantea diagnóstico diferencial con hernias discales).
- . Neuropatía craneal.

Descripción sintética de formas de presentación de neuropatías diabéticas:

- **Neuropatía sensitivomotora:** es de curso insidioso, puede presentarse con dolor. Es la forma más frecuente. Hipoestesia distal y simétrica. Con debilidad distal y atrofia de músculos intrínsecos del pie. Arreflexia.
- **Neuropatía autonómica:** puede presentarse de tres formas: denervación arritmógena parasimpática, impotencia sexual o disregulación hormonal en respuesta a hipoglucemia.
- **Amiotrofia diabética:** es más frecuente en menores de 50 años. Se presenta con dolor severo proximal en miembro inferior. Arreflexia patelar de ese lado. La recuperación es la regla.
- **Neuropatía focal en miembros:** se presenta como una lesión aislada de cubital, mediano, ciaticopopliteo externo o radial.

- **Neuropatía craneal:** puede presentarse parálisis de VI-III o IV par, en ese orden de frecuencia. O como parálisis de VII par.

Evaluación de las neuropatías / Sinopsis práctica del manejo clínico:

- **Objetivos generales en el abordaje de las polineuropatías:**
 - . Reducir el dolor si hubiera.
 - . Diagnóstico específico-etiológico.
 - . Tratar enfermedad subyacente.
 - . Medicación sintomática.
 - . Prevención si es posible.
 - . Mejorar funcionamiento físico.
 - . Reducir impacto psicológico.
 - . Mejorar la calidad de vida.
- **Estudios complementarios a considerar según contexto clínico:**

LABORATORIO (INICIAL)

- . Glucemia-hemoglobina glicosilada/ curva de tolerancia a glucosa
- . Función hepática-gama GT.
- . Dosaje Vit B12.
- . Proteinograma por electroforesis-Paraproteínas/ inmunofijación.
- . Función tiroidea.
- . Hemograma.
- . Anticuerpos antinucleares.
- . Eritrosedimentación.

ELECTROMIOGRAFÍA

BIOPSIA

Podemos indicar una biopsia de nervio sural y piel, que suele ser exitosa como corolario diagnóstico en vasculitis, amiloidosis, sarcoidosis, gamopatías monoclonales, Charcot Marie Tooth, polineuropatías inflamatorias crónicas y neuropatías de fibras finas.

CAPÍTULO XVII
TRAUMATISMO CRANEOESPINAL

TRAUMATISMO CRANEOESPINAL

. LOS TRAUMATISMOS ENCÉFALO CRANEANOS (TEC) Y ESPINALES

Los traumatismos encéfalo craneanos (TEC) y espinales, ocurren más frecuentemente como parte de politraumatismos y son responsables de casi la tercera parte de la mortalidad por trauma.

Tienen una incidencia de 200-300 casos cada 100.000 habitantes por año. Las causas más frecuentes de TEC son las colisiones viales (los llamados accidentes de tránsito), las heridas por arma de fuego y las caídas, incluidas las de la propia altura. Los primeros se presentan más en los jóvenes, mientras que las caídas afectan principalmente a los mayores de 75 años. La incidencia TEC aumenta en relación directa con el desarrollo tecnológico y la introducción de vehículos motorizados.

TRAUMATISMO DE CRÁNEO

Fisiopatogenia:

El TEC implica la serie de cambios que se presentan en el encéfalo y el cráneo en un paciente que recibe trauma en la cabeza. Comprende diversos cuadros clínicos que van desde la mínima conmoción (“ver estrellas”) con un golpe menor hasta las lesiones más severas y complejas que pueden producir la muerte.

Varios mecanismos pueden producir TEC, pero los que siguen son los dos más importantes:

- **DAÑO CEREBRAL PRIMARIO**

Las lesiones cerebrales primarias son determinadas por los efectos de la disipación de la energía traumática dentro de la sustancia cerebral. La mayoría de estas lesiones se producen en milisegundos luego del impacto o la penetración.

Las lesiones primarias incluyen rupturas neuronales o gliales directas, injurias vasculares y contusiones (laceraciones).

Los mecanismos de estas lesiones son:

. **Lesión focal única o múltiple:** El impacto que recibe el cráneo y su contenido al ser golpeado por un elemento contundente mientras está en reposo puede producir una lesión en cuero cabelludo, hueso, la duramadre y el parénquima cerebral. Se origina una onda de presión con severo aumento de la presión intracraneal y cambios en la barrera hematoencefálica.

. **Lesión cerebral difusa:** Sucede cuando el golpe directo no es el mecanismo fundamental, sino que las lesiones son el resultado de aceleración y desaceleración durante las cuales se producen fuerzas lineales y especialmente rotacionales sobre el encéfalo, dando lugar a un tipo específico

de lesión cerebral que ha sido denominado lesión axonal difusa. Otro mecanismo es la tumefacción difusa (“swelling”), que puede presentarse precoz o tardíamente.

Inmediatamente después del insulto primario se inicia una serie de eventos reactivos, algunos de los cuales causan una aceleración o un aumento de la injuria celular primaria o agregando nuevas lesiones.

- **DAÑO CEREBRAL SECUNDARIO:**

Como respuesta al daño primario, ocurre una cascada compleja de eventos sistémicos que constituyen las lesiones cerebrales secundarias. Son las responsables de la mayoría de las muertes después de un trauma. Pueden presentarse como resultado de evolución de la lesión primaria o como consecuencia de alteraciones asociadas como hipoxia y/o hipotensión secundaria a un trauma sistémico, aspiración de secreciones, medidas inadecuadas de resucitación, alteraciones metabólicas (hiperglucemia), desequilibrios hidroelectrolíticos (hipernatremia), crisis convulsivas precoces, híper o hipocapnia, temperatura elevada o infecciones locales o sistémicas.

Luego del traumatismo se puede producir edema cerebral vasogénico (y/o hematomas intracerebrales o extracerebrales) con el consiguiente aumento de la presión endocraneana que resulta en disminución de la presión de perfusión cerebral. El cerebro traumatizado es particularmente vulnerable a la isquemia por cambios homeostáticos y metabólicos intracelulares como la liberación de neurotransmisores excitatorios, despolarización anormal, ingreso anormal de Ca, activación de lipasas, radicales libres y mediadores inflamatorios. Pueden activarse mecanismos apoptóticos. A diferencia de las lesiones primarias, que solo pueden prevenirse, los procesos bioquímicos y sistémicos que determinan la lesión secundaria pueden y deben ser manejados por una serie de intervenciones terapéuticas o tratamientos farmacológicos, de tal manera que los cuidados clínicos están básica y directamente dirigidos a prevenir o tratar sus causas.

Lesiones traumáticas primarias o secundarias:

- **LESIONES PRIMARIAS**

- . Conmoción.
- . Lesión axonal difusa.
- . Hemorragia subaracnoidea.
- . Contusión y laceración.

- **LESIONES SECUNDARIAS**

- . Cambios sistémicos (HTA, desequilibrio iónico, etc.).
- . Hipertensión endocraneana.
- . Vasoespasmo.
- . Convulsiones.
- . Hiperhemia cerebral.
- . Hematoma subdural.

- . Hematoma extradural.
- . Hematoma cerebral.
- . Higroma.

Severidad del trauma:

- **Traumatismo de cráneo leve:** durante el traumatismo de cráneo leve no hay pérdida de conocimiento o, si la hubiera, es menor de 30 minutos. El Glasgow es de 13 a 15. Puede haber amnesia de hasta 1 hora. El paciente se encuentra alerta y sin déficit neurológico. Además, pueden presentarse signos asociados por corta duración, tales como cefaleas, vómitos y otras situaciones que demanden TAC y control.
- **Traumatismo de cráneo moderado:** los traumatismos de cráneo moderado forman un grupo heterogéneo. Presentan un puntaje de la escala de Glasgow de 9 a 12. Puede haber amnesia por hasta 24 horas, somnolencia y presentar síntomas asociados persistentes o in crescendo. Asocian manifestaciones neurológicas. Siempre debemos indicar una neuroimagen y es mandatorio el control hospitalario.
- **Traumatismo de cráneo grave:** el traumatismo de cráneo grave se define con un puntaje de la escala de Glasgow de menos de 8. Puede presentarse estuporoso o comatoso. Hay signos neurológicos.

Mecanismos fisiopatogénicos involucrados en el trauma de cráneo severo:

- **Hipertensión endocraneana:** el cráneo es una caja ósea inextensible. Los elementos contenidos en él son tres:
 - . Cerebro y líquido intersticial (1.250 ml = 75% del volumen intracraneano)
 - . Sangre (150 ml = 10% del volumen intracraneano).
 - . Líquido céfalo-raquídeo (LCR) (150 ml = 10% del volumen intracraneano).

De acuerdo con la doctrina de Kellie y Monro, el volumen intracraneano es constante. Si se agrega un volumen adicional (por ejemplo, por hematoma, contusión o edema), debe ocurrir una disminución compensatoria del volumen de sangre o de LCR.

Con el fin de mantener la presión intracraneana dentro de límites fisiológicos, el sistema venoso se colapsa fácilmente, desplazando sangre hacia las yugulares y las venas emisarias del cráneo.

En forma semejante, el LCR puede desplazarse hacia el espacio subaracnoideo espinal o hacia el sistema venoso a nivel del seno sagital superior. Cuando estos mecanismos compensatorios se agotan, variaciones mínimas de volumen determinan alzas importantes de la presión intracraneana. Si la presión intracraneana supera los 20 mm Hg en forma mantenida (por más de 5 minutos), se habla de hipertensión intracraneana (el valor normal de presión intracraneana es de 10 a 15 mm Hg o 140 a 200 cm H²O).

Los mecanismos del TEC provocan una falla de la barrera hémato-encefálica permitiendo que los componentes plasmáticos atraviesen fácilmente esta barrera hacia el espacio intersticial (edema vasogénico o intersticial). La hipoxia (daño secundario)

altera la membrana celular determinando un acumulo de Na intracelular y, a consecuencia de ello, entrada de H²O hacia el espacio intracelular (edema citotóxico). Factores que, junto con los focos de contusión, son los principales elementos que determinan el alza de presión intracraneana en el TEC. El monitoreo de la presión intracraneana (PIC) es un método ampliamente utilizado en el manejo de estos pacientes.

- **Presión de perfusión cerebral / Flujo sanguíneo cerebral:** el metabolismo cerebral depende básicamente de un aporte adecuado de glucosa y oxígeno. Para el aporte adecuado de O₂ es fundamental que la presión de perfusión cerebral (PPC) sea adecuada. La PPC es la diferencia entre la presión arterial media (PAM) y la PIC. En el caso de un TEC grave, la PPC debe ser de al menos 70 mm Hg. El flujo sanguíneo cerebral (FSC) normal es de 55 a 60 ml/min/100 g de tejido cerebral. Este flujo cubre las demandas para mantener la actividad funcional de la neurona, requiriendo un mínimo de 20 ml/min/100 g para asegurar la integridad neuronal. Estos requerimientos de flujo en el cerebro con autorregulación conservada son garantizados dentro de valores de PAM muy amplios entre 50 y 150 mm Hg. El factor más importante a considerar con relación a la mantención de una irrigación cerebral adecuada es la PPC. En pacientes con TEC grave, esta autorregulación puede verse alterada de tal manera que puede requerir una PPC mayor de 50 mm Hg para mantener un flujo adecuada, recomendándose mantener una PPC de 70 mm Hg o mayor.

Los factores que regulan el flujo sanguíneo cerebral bajo condiciones fisiológicas normales son la presión arterial sistémica, la concentración arterial de CO₂, la concentración de oxígeno y de dióxido de carbono, siendo la presión parcial de CO₂ (pCO₂) el estímulo más importante para la regulación del tono vascular, determinando un aumento de la pCO₂ una vasodilatación y viceversa. La hipoxia también ejerce un efecto vasodilatador, aunque de menor intensidad que el aumento de la pCO₂.

- **Daño por alteraciones metabólicas:** las situaciones críticas a las que llega el metabolismo cerebral pueden verse complicadas por la activación o supresión de vías oxidativas relacionadas al aporte insuficiente de oxígeno con activación de catabolismo celular, acumulación de lactato, fallo mitocondrial, liberación de iones, producción de radicales libres, activación de proteasas, liberación de neurotransmisores excitatorios, fallos de energía de membrana, peroxidasas y activación de apoptosis.

Estos complejos mecanismos, dependiendo de la magnitud de la injuria, pueden producir daño irreversible o funcional y transitorio si las condiciones retornan a la normalidad rápidamente. La muerte celular en la recuperación funcional puede producirse por tres mecanismos: axonotmesis diferida, necrosis celular y daño celular mediado genéticamente.

. MANEJO DEL TRAUMATISMO DE CRÁNEO

Conceptos generales:

El manejo prehospitalario se perfeccionó durante las últimas décadas, contribuyendo a ello el desarrollo de los sistemas de emergencias médicas (SEM) lo que, a su vez, ha contribuido poderosamente a disminuir la mortalidad por TEC básicamente aplicando los principios de restablecer, proteger y mantener la vía aérea, prevención y corrección de la hipoxia e hipotensión arterial sistémica, inmovilización de la columna e identificación, y estabilización y tratamiento de lesiones asociadas extracraneanas.

La escala de coma de Glasgow (GCS), desarrollada en 1974 por Teasdale y Jennet, es universalmente utilizada para evaluar la condición del paciente al ingreso y la severidad del TEC, determinando y asignando el puntaje correspondiente a la respuesta de: 1) apertura ocular, 2) mejor respuesta verbal y 3) mejor respuesta motora, el puntaje que variará entre 3 y 15 puntos. De acuerdo con esta escala, clasificamos la gravedad de los pacientes según un puntaje entre 13 y 15 puntos como leves, entre 9 y 12 puntos como moderados y aquellos con un puntaje igual o menor a 8 como graves.

Un 5 a 10% de los TEC graves se encuentran asociados a lesiones espinales. De allí la importancia de tomar las medidas correspondientes a inmovilizar la columna espinal.

ESCALA DE GLASGOW

1. Apertura ocular:

- Espontánea: **4**
- Al estímulo verbal (al pedírselo): **3**
- Al recibir un estímulo doloroso: **2**
- No responde: **1**

2. Respuesta verbal:

- Orientado: **5**
- Confuso: **4**
- Palabras: **3**
- Sonidos incomprensibles: **2**
- No responde: **1**

3. Respuesta motora

- Cumple órdenes: **6**
- Localiza el estímulo doloroso: **5**
- Retira ante el estímulo doloroso: **4**
- Respuesta en flexión (postura de decorticación): **3**
- Respuesta en extensión (postura de descerebración): **2**
- No responde: **1**

Manejo avanzado: TEC grave:

El manejo avanzado del tratamiento clínico del TEC posee dos puntos principales:

- Identificación y manejo oportuno de las lesiones susceptibles de manejo quirúrgico: hematomas subdural, extradural o intraparenquimatosos, contusiones de gran volumen, fracturas de cráneo con hundimiento, etc.
- Compensación y manejo de terapéutico de la hipertensión endocraneana, del flujo sanguíneo cerebral y de la presión de perfusión cerebral.

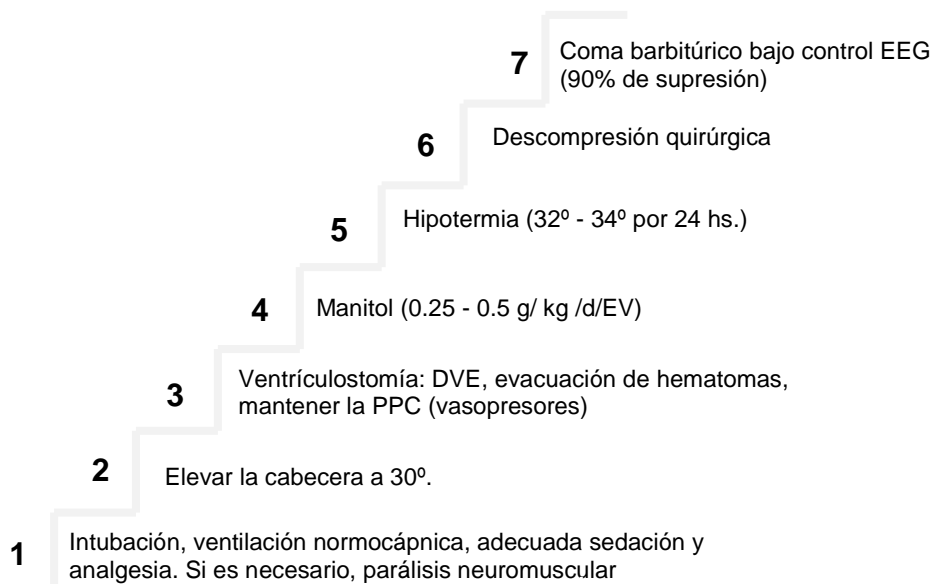
Estas medidas deben realizarse en unidades o centros especialmente habilitados para este tipo de pacientes, tanto desde el punto de vista de dotación de personal como del equipamiento instrumental.

Clasificación del TEC según la TAC:

- **Lesión difusa I:** TAC normal.
- **Lesión difusa II:** cisternas presentes, con desviación de línea media entre 0 y 5 mm. Lesiones de diferente densidad, menores de 25 cc.
- **Lesión difusa III (edema):** cisternas comprimidas o ausentes, con desviación de línea media entre 0 y 5 mm, sin lesión de densidad alta o mixta mayor de 25 cc.
- **Lesión difusa IV (desviación):** desviación de línea media mayor de 5 mm, sin lesión de densidad alta o mixta mayor de 25 cc.
- **Masa evacuada:** Cualquier tipo de masa evacuada.
- **Masa no evacuada:** Cualquier tipo de masa mayor de 25 cc no evacuada.

Las lesiones tipo III, IV y masas no evacuadas son las de peor pronóstico.

TRATAMIENTO DEL TEC SEGÚN LOS NIVELES CRECIENTES DE COMPLEJIDAD



El manejo del TEC grave es complejo y requiere un abordaje coordinado y multidisciplinario. Es poco lo que se puede hacer sobre la lesión primaria. Debemos evitar todas las causas de lesión secundaria, particularmente hipoxia e hipertensión arterial.

Los mayores éxitos se asientan en el conocimiento y comprensión de la fisiopatología del TEC.

SÍNDROME POST TRAUMÁTICO

. SÍNTOMAS

Los síntomas persistentes entre 3 a 6 meses posteriores a un traumatismo pueden tener diferentes causas que la que produjo los síntomas agudos del trauma. Los síntomas pueden ser cognitivos, somáticos y afectivos. Si bien la prevalencia de síntomas es difícil de determinar, a los 3 meses cerca del 75% de los traumatismos leves está libre de síntomas. Al año de evolución, solo el 5-10% permanece con síntomas que pueden atribuirse al traumatismo de cráneo. A través del tiempo, los síntomas tienden a cambiar de somáticos o fisiológicos – como mareos, cefaleas o fatiga– a síntomas psicopatológicos, como ansiedad, distimia o hipersensibilidad. Se han descrito muchos factores que pueden contribuir a la persistencia de estos síntomas:

- **Factores orgánicos:** traumas previos, severidad del trauma, hallazgos en la TAC, abuso de alcohol o analgésicos.
- **Factores psiquiátricos:** ansiedad, depresión, trastorno post traumático.
- **Factores psicológicos:** temor a la discapacidad, desinformación, demanda legal, beneficio secundario.

Síntomas habituales del síndrome post traumático:

- Mareos y vértigos.
- “Lagunas” o episodios en blanco.
- Exabruptos, reacciones exageradas, hipersensibilidad.
- Fatiga, cansancio.
- Cefaleas.
- Desórdenes del sueño.
- Pobre memoria y concentración.

Manejo clínico:

Evaluación cuidadosa de los síntomas, con examen clínico y eventualmente estudio de imágenes o fisiológicos para descartar otras patologías agregadas (diagnóstico diferencial). Educación del paciente, información, manejo de síntomas específicos, abordaje interdisciplinario.

. TRAUMATISMO RAQUIMEDULAR

Se producen principalmente por accidentes automovilísticos y deportivos. El trauma puede ser osteoligamentario y/o medular. Comentaremos solo el medular.

Las lesiones medulares pueden ser transitorias o permanentes, completas o incompletas.

Los elementos de evaluación neurológica son:

- Respuesta motora: fuerza muscular.
- Nivel sensitivo.
- Función esfinteriana.
- Reflejos: normales y patológicos.

Estos elementos nos permiten determinar clínicamente el “nivel” del daño medular y la extensión del mismo en completa o incompleta.

Los síndromes transitorios se presentan con síntomas reversibles: síndrome de manos ardientes en atletas por trauma cervical o conmoción medular con pérdida de las funciones sensitivomotoras que se recupera en horas.

- **Shock espinal o medular:** pérdida de las funciones sensitivomotoras (parálisis flácida con anestesia por debajo de la lesión) con arreflexia por debajo del nivel que se observa en las lesiones agudas y con tiempo de recuperación variable según el grado de daño medular.
- **Lesión incompleta:** pérdida parcial de las funciones por debajo del nivel de la lesión.

Manejo del trauma espinal:

- **Pre hospitalario:** inmovilización y medidas generales (ABC).
- **Hospitalario:** valoración del nivel de lesión; diagnóstico por imágenes; medidas generales de soporte; evaluación quirúrgica (descompresión precoz recomendada); el pulso de metilprednisolona en la fase aguda del trauma está hoy discutido; y manejo en UTI.

ANEXOS DE TCE

. Escala de severidad del TCE:

SEVERIDAD	GCS	AOC	LOC	PTA
Leve	13 - 15	≤ 24 hs	0 – 30 min	≤ 24 hs
moderada	9 - 12	> 24 hs	> 30 min - < 24 hs	> 24 hs - < 7 días
Severa	3 - 8	> 24 hs	≥ 24 hs	≥ 7 días

(GCS: escala de coma de Glasgow. AOC: alteración de conciencia. LOC: pérdida de conciencia. PTA: amnesia post-traumática).

Síntomas post-concusión o TCE moderado:

SÍNTOMAS FÍSICOS	SÍNTOMAS COGNITIVOS	SÍNTOMAS EN LA CONDUCTA/EMOCIONAL
Cefalea, mareos, inestabilidad, náuseas, fatiga, trastornos del sueño, visión borrosa, sensibilidad a la luz y los ruidos, dificultad/pérdida de audición, convulsiones, anormalidades neurológicas transitorias, parestesias, insensibilidad.	Atención, concentración, memoria, velocidad de procesamiento, juicio, control de ejecución.	Depresión, ansiedad, agitación, irritabilidad, impulsividad, agresión.

Banderas rojas:

El traumatismo de cráneo puede generar cierta inseguridad al médico no relacionado o entrenado en neurología. Hay algunas situaciones fáciles de evaluar que motivan una conducta activa, el manejo hospitalario, controlar al paciente y no darle el alta institucional hasta que sea evaluado por el especialista. Estas situaciones clínicas son conocidas como banderas rojas en el Traumatismo de Cráneo:

1. Deterioro progresivo del nivel de conciencia.
2. Deterioro progresivo del examen neurológico.
3. Pupilas asimétricas.
4. Convulsiones.
5. Vómitos a repetición.
6. Visión doble.
7. Empeoramiento de la cefalea.
8. No poder reconocer personas o desorientación espacial.
9. Conductas inusuales o parecer confuso e irritable.
10. Arrastre del lenguaje hablado.
11. Inestabilidad postural.
12. Debilidad o insensibilidad en brazos / piernas.

CAPÍTULO XVIII
TRASTORNOS DEL SUEÑO

TRASTORNOS DEL SUEÑO

. LOS TRASTORNOS DEL SUEÑO

En la vida moderna el papel del sueño ha quedado relegado (dormimos apurados) y el tiempo destinado a dormir ha ido disminuyendo. Muchos ven el tiempo de sueño como una pérdida de tiempo. Es común que se consuman diversas sustancias (café, bebidas energéticas, tabaco, alcohol, etc.) que, de una u otra forma, afectan la fisiología del sueño normal. Y todo esto está sumado a una serie de malos hábitos de sueño (consumir café, alcohol o fumar por la noche, horarios de sueño irregulares, malos hábitos dietéticos, sedentarismo, trabajar o estudiar durante la madrugada, uso nocturno de dispositivos tecnológicos, etc.).

Hoy sabemos que las consecuencias de una mala calidad del sueño van más allá de un simple malestar, somnolencia o bajo rendimiento escolar. La hipertensión, la obesidad, la diabetes, diversas enfermedades cardio y cerebrovasculares, depresión, entre otras, son solo algunas de las patologías que a largo plazo se observan con mayor frecuencia en personas con trastornos del sueño.

La medicina del sueño incluye varias especialidades clínicas como la neurología, la neumonología, la psiquiatría, ORL, entre otras. Los trastornos del sueño pueden ser relevantes tanto en la clínica médica como en la clínica neurológica; y pueden afectar problemas neurológicos como migrañas o epilepsias, así como también alterar las condiciones cardiovasculares o psiquiátricas.

Consideraciones fisiológicas:

El concepto de que el sueño es un estado de inactividad del cerebro es un error. Se trata de un complejo proceso dinámico donde participan una red de núcleos cerebrales que, a través de la liberación de neurotransmisores específicos, regulan intrínsecamente el reloj biológico, la temperatura corporal y el ciclo sueño-vigilia, basándose en señales de la luz desde la perspectiva de los ojos y la piel.

La neurobiología del sueño ha avanzado mucho en los últimos años. El estado de alerta es mediado por varias vías ascendentes que proyectan desde regiones superiores del tronco en la unión del mesencéfalo y la protuberancia. Una vía inerva el tálamo y la otra se extiende al hipotálamo posterior y áreas corticales. Las vías ascendentes son colinérgicas, noradrenérgicas, serotoninérgicas, dopaminérgicas, histaminérgicas formadas por neuronas en núcleos ubicados en área pedunculopontina y núcleo tegmental laterodorsal, locus ceruleus, núcleos del rafe y tuberomamilar. Estas proyecciones promueven el alerta o despertar. Cada 24 horas, este sistema es inhibido por neuronas GABAérgicas y galaninérgicas del sistema preóptico ventrolateral. Un neuropéptido llamado orexina (o hipocretina) regula, además, el sistema, innervando núcleos involucrados.

Tanto el hipotálamo como el tálamo modulan ampliamente las acciones del tronco cerebral, que es el principal sitio de origen de los REM (acrónimo de Rapid Eye Movement). Los núcleos del

rafe y locus coeruleus son esenciales para el sueño REM, donde serotonina y noradrenalina, respectivamente, desempeñan un papel esencial en los mecanismos del sueño.

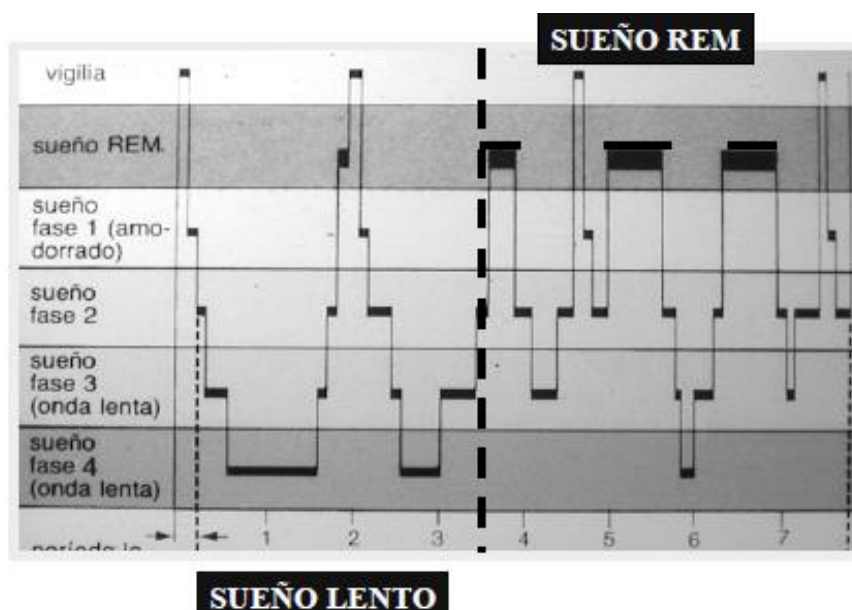
Existen dos tipos de sueño bien diferenciados: el sueño de movimientos oculares rápidos, conocido como sueño REM y el sueño de ondas lentas, también conocido como sueño No-REM (el acrónimo de Non Rapid Eye Movement), por contraposición al sueño REM.

El sueño de ondas lentas o No-REM lo componen cuatro estadios que se hallan relacionados con los distintos grados de profundidad del sueño. Aparecen así, sucesivamente, estadios 1 y 2 o de sueño superficial y estadios 3 y 4, que corresponden al sueño profundo con ondas cerebrales lentas, donde disminuye la frecuencia cardíaca, la tensión arterial y el flujo sanguíneo cerebral, aumentando el flujo sanguíneo muscular y la secreción de hormona del crecimiento.

El sueño REM se caracteriza por movimientos oculares rápidos, atonía muscular y un EEG muy parecido al del estado de vigilia. La frecuencia cardíaca y la tensión arterial son variables, con frecuentes braditaquiarritmias. El flujo sanguíneo cerebral es similar al de vigilia, con una marcada actividad neuronal y metabólica. En un adulto, durante una noche de sueño normal, del 75 al 80% del total de sueño es sueño No-REM, que se distribuye de la siguiente forma: 5% para el estadio 1, 50% para el estadio 2 y 20% para los estadios 3 y 4. La duración del sueño REM ocupa entre el 20 y el 25% del total del sueño.

Cuando nos dormimos, iniciamos el sueño en fase 1, que dura unos pocos minutos, seguido de fase 2 y, posteriormente, pasamos a sueño profundo o lento, estadios 3 y 4. Este período de sueño No-REM se sigue de un período REM que, en condiciones normales, no debe aparecer hasta transcurridos 90 minutos del comienzo del estadio 1. Esta alternancia sueño No-REM -sueño REM se sucede a lo largo de la noche formando ciclos; cada uno de ellos dura entre 90 y 120 minutos y se repiten de 4 a 6 veces a lo largo de una noche.

La representación gráfica de la organización cronológica de las diferentes fases del sueño a lo largo de la noche es lo que se conoce como hipnograma, tal como vemos a continuación:



Para evaluar el sueño como fisiológico es tan importante el mantenimiento de los porcentajes relativos de las distintas etapas como la valoración de su arquitectura. Esta última puede verse modificada por diferentes factores: la privación de sueño, la hora de inicio del sueño, la temperatura ambiental, el consumo de tóxicos (café, alcohol, nicotina, marihuana), la utilización de fármacos (benzodiacepinas, hipnóticos, antidepresivos) y la existencia de algunos trastornos como enfermedades sistémicas, psiquiátricas o dolor.

La proporción de cada estadio de sueño con relación al total del sueño sufre variaciones a lo largo de la vida, según podemos analizarlo en el siguiente esquema:

EDAD	NÚMERO TOTAL DE HORAS	SUEÑO REM (porcentaje total)	FASE 4 DE SUEÑO (porcentaje total)
Recién nacidos	13 a 17	50%	25%
2 años	9 a 13	30 a 35%	25%
10 años	10 a 11	25%	25 a 30%
18 a 65 años	6 a 9	25%	25%
Mayores de 65 años	6 a 8	20 a 25%	0 a 10%

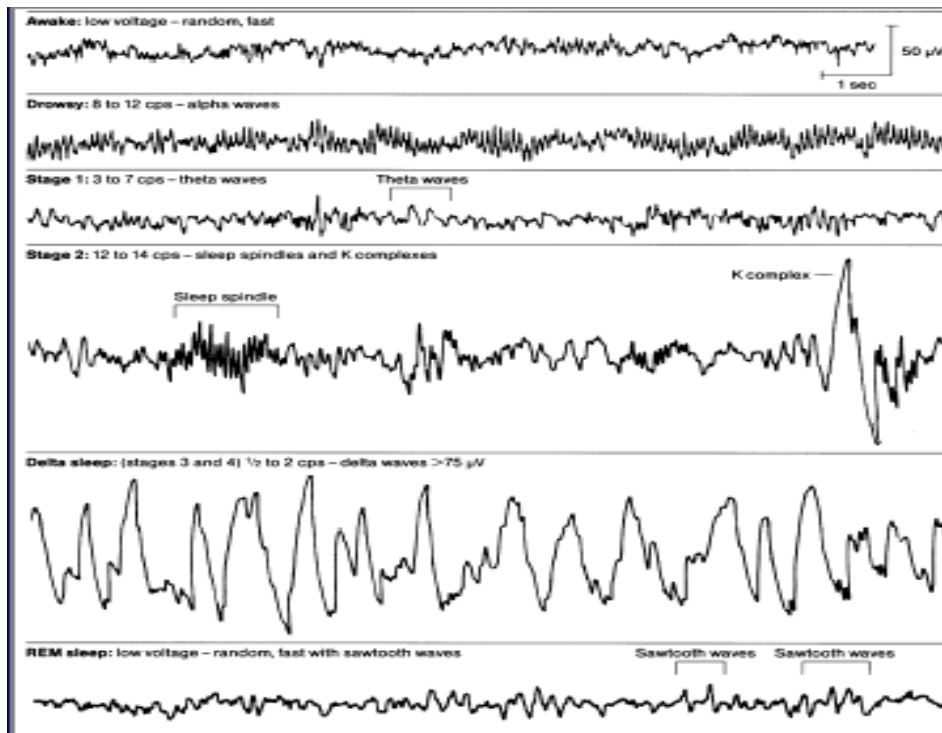
En las personas mayores, la latencia de sueño no está habitualmente alargada, pero es una queja frecuente la aparición de despertares precoces y la imposibilidad de volver a conciliar el sueño. Este se hace más fragmentado, con mayor número de despertares.

El sueño lento profundo se afecta precozmente con el paso de los años. A partir de los 40 disminuye progresivamente la proporción del estadio 4, y puede llegar a desaparecer totalmente a partir de los 70 años.

El sueño REM se modifica poco con la edad y su proporción permanece estable en los sujetos sanos hasta edades muy avanzadas. Lo que se modifica es su distribución a lo largo de la noche: el primer REM aparece más precozmente en los ancianos que en sujetos más jóvenes y desaparece su incremento a lo largo de la noche. Así, el primer sueño REM es más duradero que en los jóvenes, sin diferencias notables con los correspondientes a los ciclos posteriores.

Como se mencionó previamente, el sueño normal consta de varias etapas. Cada una está asociada a ciertas fases propias del EEG, como vemos en la siguiente imagen:

CAMBIOS EEG SEGÚN ETAPA DE SUEÑO



En la somnolencia, correspondiente a la etapa 1, el sujeto está relajado, los movimientos oculares son lentos con cambios pupilares y la actividad de fondo del EEG es lenta respecto a la vigilia. Como el sueño continúa, se introduce en el nivel 2, etapa con períodos de actividad en el EEG llamados husos de sueño, ondas de agudas del vertex y los complejos K. Con la continuación del sueño durante la cual el sujeto es más difícil de despertar, se introduce a las etapas 3 y 4, durante las cuales se refiere el sueño de onda lenta, es decir, el EEG muestra ondas lentas de alta amplitud. Alrededor de 90 minutos después del inicio del sueño, el sujeto manifiesta movimientos rápidos de ojos, sueño REM. Esta etapa de sueño se asocia con sueños vívidos que siguen una historia y van acompañados de imágenes realistas. Hay actividad del EEG semejante al despertar y pérdida del tono muscular esquelético a excepción de breves y rápidos movimientos de los ojos. También se producen cambios autonómicos como, por ejemplo, elevación de la presión sanguínea, ritmo cardíaco irregular y respiraciones irregulares.

Evaluación:

En la población adulta general, la prevalencia de los desórdenes del ciclo sueño-vigilia es de al menos 25-30%.

La evaluación se caracteriza por:

- **La historia clínica:** muchas veces es difícil determinar lo normal o anormal del sueño, ya que hay cambios en las características del sueño entre individuos. Determinar si los problemas de sueño son secundarios a problemas de conductas, el entorno o factores psicológicos puede ser complejo. Una detallada historia clínica es

una clave en el diagnóstico. Consideremos, entre otras cosas, rutinas para ir a dormir, horas, "ritos", cuánto tarda en iniciar el sueño, si hay despertares, si el sueño es reparador, cómo se siente al despertar, cuántas horas necesita para sentirse bien, si duerme siestas, si tiene somnolencia durante el día, consumo de fármacos o sustancias estimulantes, movimientos involuntarios o ronquido.

. El examen físico: este puede revelar factores asociados como obesidad, cuello corto y otras características craneo faciales (nasales, palatales, bucales) que pueden contribuir.

Una evaluación objetiva exige un registro o calendario donde se consignen horas de irse a la cama, despertares, despertar de mañana, cantidad de horas de sueño, etc. Además, una herramienta valiosa es la polisomnografía.

ALTERACIONES DEL SUEÑO PREVALENTES

. HIPERSOMNIAS

La somnolencia excesiva diurna (durante el día) ocurre en un 5% de la población. Puede manifestarse como quedarse dormido en situaciones cotidianas, sentirse fatigado o con menor alerta. Las causas más frecuentes son las apneas del sueño (obstructivas o centrales) y la narcolepsia.

- **Causas secundarias de somnolencia excesiva diurna por pobre calidad del sueño fisiológico:** apneas obstructivas, síndrome de piernas inquietas o movimientos periódicos del sueño, dolor nocturno, enfermedades neurodegenerativas como Parkinson, medicamentos, factores ambientales, ansiedad, hipotiroidismo, post traumatismo de cráneo.
- **Causas Primarias de somnolencia diurna:** narcolepsia, hipersomnia primaria.

. APNEAS DEL SUEÑO

Dentro de este término se incluyen varias circunstancias que podemos mencionar como trastornos respiratorios del sueño e incluyen apnea del sueño obstructiva, apnea central de sueño e hipoventilación.

- **Apneas del sueño de origen central:** pueden ser formas idiopáticas, por patrón respiratorio de Cheyne-Stokes, relacionada con altitud, fármacos como los opioides o las formas primarias de la infancia en prematuros. La polisomnografía es la herramienta diagnóstica.
- **Síndromes de Apneas Obstructivas del Sueño (OSA):** es de alta prevalencia en la población general, con el 4% de los varones y el 2% de las mujeres. Pueden tener factores de riesgo como alteraciones morfológicas faciales, obesidad, cuello

corto, consumo de alcohol, sedantes, dormir en posición supina y enfermedades como diabetes, ACV, insuficiencia cardíaca o hipotiroidismo entre otras. Las manifestaciones clínicas incluyen ronquidos, apneas en el sueño constatadas por un testigo, despertares en el sueño con sensación de ahogo, cefaleas matinales y, sobretodo, somnolencia diurna. Se presentan con obstrucción repetida de la vía aérea superior. Esta obstrucción resulta en hipoxia, elevación de la PCO₂ y despertares que contribuyen a interrumpir los ciclos regulares de sueño. Estos síndromes se asocian con problemas cardiovasculares como infartos, arritmias e hipertensión, disfunción cognitiva, muerte súbita, entre otros.

La polisomnografía con oximetría contribuye a confirmar el diagnóstico. La terapéutica se relaciona con el factor causal y puede incluir CPAP (presión positiva en la vía aérea), terapia de posición, accesorios orales, tratamientos quirúrgicos y modificación de factores de riesgo.

Los síndromes de hipoventilación están en este grupo. Se incluyen síndrome de hipoventilación con obesidad, enfermedades neuromusculares, relacionadas con medicamentos, por lesiones del tronco cerebral y otras.

. NARCOLEPSIA

Es la clásica hipersomnia de origen central. Tiene una prevalencia de 1 cada 2.000 personas y ambos sexos por igual. El antecedente familiar aumenta el riesgo. La mayoría de los pacientes inician sus síntomas en la adolescencia y otros en torno a los 35 años. Se caracteriza por somnolencia excesiva diurna y ataques de sueño durante el día. Asocian sueños vividos con movimientos y alucinaciones así como también parálisis del sueño en la transición de sueño a despertar o viceversa. Otro síntoma son las conductas automáticas. La narcolepsia puede presentarse con o sin cataplexia, definida por la pérdida involuntaria brusca del tono muscular y puede presentarse asociada a risa o emociones. Los sujetos se duermen en circunstancias cotidianas, esperas, lecturas, manejando, conversando, comiendo, etcétera. Se produce por una desregulación del sueño REM y asocia pérdida de neuronas hipotalámicas que contienen hipocretina.

Una vez confirmada la sospecha clínica, contribuyen al diagnóstico el test de latencias múltiples que confirma el rápido inicio del REM al quedarse dormido y la polisomnografía.

El tratamiento es con agentes que promueven el despertar como modafinilo o estimulantes anfetamínicos. La cataplexia se trata con antidepresivos.

. ALTERACIONES DE LOS RITMOS CIRCADIANOS

Normalmente tenemos ritmos internos relacionados con los ciclos biológicos del sueño. Cuando estos últimos entran en conflicto con los hábitos sociales se presentan los siguientes cuadros:

- **Alteraciones extrínsecas de los ritmos circadianos:** viajes frecuentes a otros husos horarios (jet lag) o por diferentes horarios laborales (serenos, seguridad).
- **Alteraciones intrínsecas de los ritmos circadianos:** por un lado, síndrome de retardo de la fase de sueño, donde uno no puede dormirse antes de la 1 de la mañana y esto entra en conflicto con la hora en que debe despertarse para estudio o trabajo, frecuente en adolescentes; por otro, síndrome de fase de sueño avanzada, que implica lo inverso, es decir, necesidad de acostarse temprano y despertar prematuro.
- **Otras alteraciones irregulares:** enfermedades degenerativas, psiquiátricas, ceguera, encefalopatía hepática.

. PARASOMNIAS

Actividades indeseables motoras o autonómicas durante el sueño o cerca del despertar que incluyen sacudidas, mioclonías del sueño, parálisis del sueño, desórdenes en el comportamiento en sueño REM, caminar dormido, bruxismo y temor nocturno.

Pueden dividirse en:

- **Alteraciones del despertar:** despertar confuso, sonambulismo, terrores nocturnos.
- **Sonambulismo o “sleep walking”:** ocurre más comúnmente en niños, desaparece espontáneamente con la edad y, por lo general, está asociado a la historia familiar. Consiste en episodios breves de deambulación nocturna en sueño No-REM en el primer tercio de la noche y existe amnesia del evento. Implica peligro por el hecho de exponerse a “caminar dormido”. El tratamiento es con benzodiazepinas y medidas de precaución.
- **Asociados a sueño REM:** conductas violentas, movimientos bruscos, puede asociar trauma al paciente o acompañante. Los pacientes se despiertan abruptamente y pueden recordar el evento. Plantea el diagnóstico diferencial con otros eventos paroxísticos como epilepsias. La polisomnografía y el video EEG facilitan el diagnóstico.

. TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO RELACIONADOS CON EL SUEÑO

Son movimientos involuntarios que se activan en el sueño.

- **Síndrome de piernas inquietas:** es un problema frecuente con una prevalencia del 15%. Es más común en mujeres. El diagnóstico es clínico y se considera la necesidad o urgencia en mover las piernas, acompañada de una sensación de disconfort en las mismas, situación que empeora en las noche y en la cama. Estos síntomas se inician en reposo o inactividad y se alivian al mover las piernas. Provoca insomnio de inicio.

Más del 50% de los pacientes tiene antecedentes familiares y se relaciona con el sistema dopaminérgico. Puede ser secundario a otras enfermedades como anemias, insuficiencia renal, embarazo o exacerbado por psicofármacos. Este cuadro puede afectar el sueño, promover depresión y ansiedad. El manejo es con agonistas dopaminérgicos.

- **Movimientos periódicos del sueño:** en general el compañero de cama nota sacudidas o movimientos mientras el sujeto duerme. Se dan principalmente en la primera mitad de la noche. Pueden asociarse con otros desórdenes del sueño (piernas inquietas, narcolepsia), interrumpir el sueño fisiológico y manifestarse como somnolencia diurna.
- **Calambres en las piernas:** son contracciones dolorosas de los músculos de las piernas o pie. Despiertan al paciente del sueño por el dolor. Si bien en general son idiopáticas, pueden asociarse con neuropatías, miopatías o hipocalcemia. No tienen un tratamiento específico.

. INSOMNIO

Se define como la dificultad en iniciar o mantener el sueño normal en condiciones adecuadas para dormir, con impacto consiguiente en las actividades diarias. El insomnio es caracterizado por un estado de hiperalerta donde el estrés, según se cree, activa el eje adeno-pituito-hipotalámico. Esto se relaciona con los factores cognitivos (preocupación) y ambientales que perpetúan el insomnio. Es fundamental la consideración de los hechos en la historia clínica. Puede alterarse el inicio del sueño, el mantenimiento o despertarse muy temprano o, en todo caso, tener un sueño que no es reparador y de mala calidad. Estas manifestaciones se producen aún cuando las condiciones para el descanso nocturno son favorables. Puede producir manifestaciones como somnolencia diurna; fatiga; cansancio; falta de atención, concentración o memoria; pobre rendimiento académico; cambios de conducta e irritabilidad; falta de motivación o energía; tendencia a errores en las actividades (manejar, trabajo, tarea manual); y mucha preocupación sobre el insomnio o falta de sueño.

En un sentido práctico, los insomnios pueden ser:

- **Insomnio agudo:** en respuesta a un evento puntual y circunstancial. Asociado a ansiedad o depresión.
- **Insomnio psicofisiológico:** por conductas aprendidas, por estresores externos o internos.
- **Insomnio paradójico:** sensación de no dormir sin evidencia de insomnio real.
- **Insomnio idiopático.**
- **Insomnio por inadecuada higiene del sueño:** hábitos que no favorecen la conciliación o el mantenimiento (estimulantes, alcohol, etc.).
- **Insomnio por supresión de sedantes.**

- **Insomnio por condiciones médicas:** dolor, problemas respiratorios, otras enfermedades neurológicas, etc.

TRATAMIENTO

. RECOMENDACIONES SOBRE HIGIENE DEL SUEÑO

El paciente debe evitar realizar siestas prolongadas (> 1 h) durante el día, debería acostarse a dormir a una misma hora todos los días y despertarse todos los días a una misma hora. También debe evitar hacer actividad física vigorosa antes de dormir; consumir alcohol, cigarro y bebidas con cafeína (café, té, chocolate, refrescos de cola o bebidas energéticas) al menos 4 horas antes de dormir; realizar actividades sensorialmente muy estimulantes antes de acostarse (video juegos, internet, televisión); evitar irse a acostar si se está estresado, ansioso, enojado o preocupado; utilizar la cama para otras actividades (leer, estudiar, comer, trabajar, etc.). Debe dormir en una cama confortable en una habitación con baja iluminación y poco ruido ambiental, y evitar pensar sobre sus actividades del día u organizar y planear sus actividades futuras mientras trata de dormir.

. TRATAMIENTO GENERAL DEL INSOMNIO

- Higiene del sueño. Promoción de hábitos saludables.
- Estrategias psicológicas y conductuales: restricción de horas, técnicas de relajación, etc.
- Hay varias estrategias con terapias farmacológicas:
 - . Benzodiazepinas, como fluracepam.
 - . No benzodiazepínicos, como zolpiden o eszopiclona.
 - . Otros: agonistas melatonínicos y antidepresivos.

CAPÍTULO XIX

EL DOLOR

DOLOR SOMÁTICO Y DOLOR NEUROPÁTICO

. EL DOLOR

El dolor está adecuado fisiológicamente para ser una herramienta de defensa.

El dolor agudo es un mecanismo proyectivo y nos advierte de una situación de riesgo, sea provocada por estímulos externos (golpe, corte, quemadura) o un estímulo interno (inflamación, sangrado).

El dolor crónico no es una situación fisiológica, sino una circunstancia patológica, ya que es anormal, se define desde varios modelos y podemos considerarlo como tal si no se resuelve en un tiempo estimado (3 o 6 meses) o si un dolor agudo persiste más allá de lo razonable para su resolución o aún retirado el factor causal. Este problema es un síndrome constituido por la región involucrada o el tipo de dolor y una constelación de síntomas y signos que lo acompañan desde el ámbito físico-psíquico y social. El dolor crónico es una de las peores enfermedades que puede sufrir un ser humano, ya que genera un estrés y complicaciones que pueden matar. Cerca del 25% de la población sufre dolores crónicos, de los cuales una quinta parte responde a un dolor neuropático.

TIPOS DE DOLOR Y PATOLOGÍAS QUE PUEDEN OCASIONARLOS

DOLOR SOMÁTICO	DOLOR NEUROPÁTICO	DOLORES MIXTOS
Trauma, fracturas, heridas, dolor post operatorio, visceral, inflamatorio.	Neuralgias diabéticas, post herpética, dolor radicular, HIV, lesión medular, post ACV.	Lumbalgia, dolor oncológico, túnel carpiano.

Sistema que transmite el dolor:

La sensación dolorosa es la resultante de un equilibrio dinámico entre dos sistemas: el sistema sensorial, que nos informa sobre estímulos periféricos, nos indica cuándo un estímulo es intenso y se transforma en potencialmente dañino para nuestro cuerpo y se traduce como dolor; y el sistema que nos protege de este bombardeo constante de estímulos de nuestro entorno y nos permite controlar y filtrar de alguna manera tanta información que recibimos, denominado antinociceptivo. Este último sistema lleva información descendente hacia las vías de ingreso del dolor (en la médula espinal) y filtra o inhibe los estímulos. Veamos un ejemplo de esto: si nos golpeamos levemente un dedo, sentimos dolor unos minutos hasta que el estímulo doloroso se atenúa y finalmente desaparece. Si este sistema inhibitorio no funciona, seguiríamos sintiendo dolor todo el tiempo.

Otro componente importante es el procesamiento que el cerebro hace del estímulo doloroso y le otorga el carácter emocional y cognitivo. Esto determina el sufrimiento que causa este dolor.

Esto se relaciona con nuestro estado emocional previo, nuestras creencias, las circunstancias del dolor, el agente causal, otras variables socio-culturales.

Tipos de dolor:

- DOLOR SOMÁTICO

Dolor somático es aquel que aparece cuando un estímulo potencialmente dañino para la integridad física excita los receptores nociceptivos (nocicepción: percepción del dolor). Estrictamente debería incluir el dolor originado en cualquier parte del cuerpo, excluyendo nervios periféricos o sistema nervioso central. Se habla de dolor somático propiamente dicho cuando los receptores están ubicados en estructuras anatómicas superficiales como piel, músculos o articulaciones, y de dolor visceral cuando los receptores activados por el estímulo están ubicados a nivel profundo, como en una víscera.

La información relacionada con el dolor (nocicepción) se transmite desde el tejido lesionado (piel, músculo o víscera) a la corteza cerebral a través de vías nerviosas ascendentes. La vía más rápida involucra tres neuronas: las fibras aferentes primarias, que van desde los receptores nociceptivos (terminaciones nerviosas libres) hasta la neurona de la raíz posterior de la médula espinal (primera neurona), la cual a su vez hace sinapsis con la segunda neurona ubicada en el asta posterior de la médula espinal y cuyas aferencias se cruzan al lado contralateral y ascienden por el haz espinotalámico lateral. Estas proyecciones van hacia el núcleo ventral posterolateral del tálamo (3er neurona) y desde allí la información se dirige a la corteza cerebral (área somatosensitiva primaria). En cada punto a lo largo de la vía hay varias opciones alternativas para rutas más largas y para la modulación y/o integración de la información.

Ayuda a entender esta complejidad el distinguir dos componentes del dolor: el componente sensorial discriminativo, que señala la ubicación, intensidad y calidad del estímulo doloroso; y el componente afectivo-motivacional del dolor, que señala la calidad desagradable de la experiencia y permite la activación autonómica que sigue a un estímulo nocivo (la clásica reacción de lucha o huida). Se cree que el componente discriminativo depende de las vías que se dirigen a las áreas tradicionales somato sensoriales de la corteza, mientras que el componente afectivo-motivacional de vías adicionales corticales y del tronco encefálico.

El dolor somático propiamente dicho es habitualmente bien localizado y el paciente no tiene grandes dificultades en describirlo. El dolor visceral, en cambio, es frecuentemente menos localizado y puede ser referido a un área cutánea que tiene la misma inervación. Por ejemplo, el estímulo de receptores en el miocardio activa aferentes viscerales que terminan en los cuatro primeros segmentos medulares torácicos; esta información converge sobre las mismas estructuras neurales que reciben los estímulos cutáneos, por lo que el dolor es referido muchas veces a la región torácica precordial, hombro y brazo izquierdos.

- DOLOR NEUROPÁTICO

El dolor neuropático es el que resulta de lesiones o alteraciones en vías nerviosas periféricas o centrales. Las lesiones o trastornos funcionales del sistema nervioso pueden

producir dolor. Puede desarrollarse y persistir aún en ausencia de un estímulo nocivo evidente. Por ejemplo, las lesiones de los nervios periféricos (como ocurre en la neuropatía diabética) o de las neuronas aferentes primarias (como en el herpes zóster) producen dolores irradiados en la región del cuerpo que normalmente está inervada por los nervios lesionados. También, aunque con menor frecuencia, hay dolores que se vinculan a ciertas lesiones del sistema nervioso central, especialmente las del tálamo y el haz espinotalámico.

El paciente frecuentemente usa términos poco usuales para describirlo, por ser una experiencia nueva. En general, el dolor neuropático tiene propiedades particulares: semeja un hormigueo, quemazón o descarga eléctrica, y los roces muy suaves pueden desencadenarlo, datos todos que son diferentes en otras clases de dolor. Los síntomas pueden ser focales o más generalizados. Característicamente, el síntoma se presenta como una sensación basal dolorosa o quemante (disestesia), con hiperalgesia (respuesta exagerada) o percepción de un estímulo cualquiera como doloroso (alodinia). Estos términos se agrupan en el de hiperpatía y son característicos de una hipersensibilidad alterada. En la exploración, es característico que se descubra un déficit sensorial en el territorio del dolor.

Estos dolores neuropáticos suelen ser intensos y bastante refractarios a los tratamientos habituales del dolor. En este sentido, posee interés clínico el hecho de que la lidocaína tópica al 5%, aplicada en la forma de parches, sea eficaz en individuos con neuralgia posherpética cuyo signo sobresaliente es la alodinia.

Diversos mecanismos contribuyen a la aparición del dolor neuropático. Al igual que ocurre con los nociceptores aferentes primarios sensibilizados, las fibras aferentes primarias y también los nociceptores, una vez lesionados, se vuelven muy sensibles a los estímulos mecánicos y empiezan a emitir impulsos en ausencia de todo estímulo.

Existen pruebas de que este aumento de la sensibilidad y de la activación espontánea se debe a una concentración alta de los canales del sodio. Cuando las fibras aferentes primarias se lesionan, también pueden sensibilizarse a la noradrenalina. Curiosamente, las neuronas medulares transmisoras del dolor, que por lo regular interrumpen los impulsos aferentes, también pueden activarse espontáneamente. De ese modo, los cambios lesivos tanto del sistema nervioso central como del periférico contribuyen a la aparición del dolor neuropático.

. CRITERIOS DIAGNÓSTICOS PRÁCTICOS DE DOLOR NEUROPÁTICO

1	Dolor en una distribución neuroanatómica probable. Ejemplo: ACV: afecta un hemicuerpo. Médula: el dolor tiene un nivel sensitivo. Lesión de una raíz: se localiza en un dermatoma. Lesión de un nervio periférico el área dolorosa en que corresponde al nervio
2	Una historia sugestiva de una lesión o enfermedad relevante que afecte el sistema

	somatosensorial. Ejemplo: diabetes, HIV o trauma.
3	Demostración de una lesión distribuida en una región neuroanatómica por al menos un test confirmatorio. Ejemplo: IRM, electromiografía.
4	Demostración de la lesión o enfermedad por al menos un test confirmatorio. Ejemplo: laboratorio, IRM o biopsia.

Siguiendo los criterios anteriores, diagnosticamos:

- **Dolor neuropático definido** cuando cumple con 1, 2, 3 y 4.
- **Dolor neuropático probable** cuando cumple con 1 y 2 más 3 o 4.
- **Dolor neuropático posible** cuando cumple con 1 y 2 sin prueba confirmatoria de 3 o 4.

El dolor neuropático puede originarse por una lesión del sistema nervioso periférico o una lesión del sistema nervioso central.

Situaciones clínicas con dolor neuropático:

- **DOLOR EN NEUROPATÍA DIABÉTICA**

La neuropatía diabética afecta al 30-50% de los pacientes con diabetes mellitus. Se incluyen diferentes cuadros sindrómicos como son neuropatía sensoriomotora, mixta, autonómica, de fibra fina, y focales, tales como neuropatías craneales, lumbosacras y radiculopatías.

Entre el 10-20% de los pacientes con neuropatía tienen dolor neuropático que habitualmente es crónico. Hay factores relacionados con la posibilidad de neuropatía como la edad, índice de masa corporal, actividad física, tiempo de evolución de la enfermedad, la presencia de nefropatía y enfermedad vascular. El diagnóstico se confirma con los criterios diagnósticos descritos previamente. El manejo de la enfermedad debe ser enérgico y estricto en el control de la glucemia, mientras que el manejo sintomático debe realizarse con anticonvulsivos, antidepresivos, opioides y tópicos.

- **NEURALGIA POST HERPÉTICA**

La neuralgia post herpética es el dolor severo en el área de distribución de una erupción por herpes zóster, que persiste más allá de 30 días del inicio del rash. La neuralgia post herpética ocurre entre el 10 al 15% de los casos. Los factores de riesgo son edad avanzada, inmunodeficiencia y síntomas premonitorios intensos. El tratamiento es el del dolor neuropático. La prevención puede hacerse con la vacunación.

- **NEURALGIA TRIGEMINAL**

La neuralgia trigeminal es un dolor neuropático crónico y recurrente que afecta la distribución del nervio trigémino. Es severo, lancinante, de duración breve, con factores activadores o gatillos. La carbamacepina y oxcarbamacepina son las drogas de elección que reducen el dolor en más del 70% de los casos y pueden aún servir como diagnóstico terapéutico. El baclofeno y la pregabalina son fármacos de segunda elección. Estrategias quirúrgicas pueden completar el tratamiento.

- **DOLOR CENTRAL POST ACV (DCPA)**

El dolor central post ACV es de considerable importancia, considerando que el ACV es la tercer o segunda causa de muerte y la primera causa de discapacidad. EL DCPA afecta al 8% de los pacientes que sufren un evento cerebrovascular. Puede presentarse en horas posteriores el ataque hasta años posteriores. Es un síndrome doloroso neuropático central que se caracteriza por dolor constante e intermitente. Se asocia con la presencia de alteraciones sensoriales en el área involucrada. Son frecuentes las alteraciones de la percepción de la temperatura y dolorosa (pinchazo), así como alodinia y disestesias. No se relaciona con el tipo de ACV ni con el tamaño, sino con la localización. El principal sistema involucrado es el espinotalámico. El mecanismo generador está relacionado con hiperexcitabilidad de neuronas talámicas, liberación específica en sitios específicos del sistema espinotalámico o lemnisco y pérdida de la inhibición por degeneración de neuronas corticotálamicas que se proyectan a núcleos reticulares inhibiendo los circuitos GABA. No hay factores epidemiológicos relacionados.

Criterios diagnósticos de dolor central post ACV:

- **Criterios mandatorios:**

- . Dolor en un área corporal correspondiente a una lesión del sistema nervioso central.
- . Historia de un ACV e inicio del dolor luego del ACV.
- . Confirmación de la lesión por neuroimagen.
- . Otras causas de dolor nociceptivo o periférico excluidas.

- **Criterios de apoyo:**

- . Dolor sin relación a movimiento, inflamación o daño tisular.
- . Descriptores de dolor neuropático.
- . Alodinia o disestesia al tacto o frío.

Pasos en el tratamiento del dolor neuropático:

1. Establecer el diagnóstico.
2. Tratar la causa subyacente si es posible.
3. Identificar comorbilidades.
4. Explicar el diagnóstico al paciente y el plan con las expectativas reales.
5. Iniciar el tratamiento con uno o más de los siguientes medicamentos: gabapentina o pregabalina, antidepresivos tricíclicos o SSNRI (duloxetina, venlafaxina).
6. Considerar tramadol u opioides como rescate o adyuvante eventual.
7. Incluir tratamiento no farmacológico es de fundamental importancia.
8. Evaluar calidad funcional y calidad de vida.
9. Si el alivio es considerable (reducción mayor al 30%) con efectos adversos tolerables, continuar con el tratamiento.
10. Si el alivio no supera el 30%, ajustar dosis y considerar otro agente de primera línea.
11. Si los agentes de primera línea solos o combinados fallan, considerar combinar los de segunda línea.

Prevalencia del dolor neuropático en la práctica clínica:

Mencionamos algunos puntos relevantes en relación al problema del dolor neuropático. No es un problema inusual ni para neurólogos o expertos en dolor. Estamos en contacto con este dolor en la práctica clínica y debemos conocer lo siguiente:

- La prevalencia general en estudios europeos es alrededor del 7% de la población general.
- El 67% de los pacientes sufre este tipo de dolor por más de un año.
- Es referido como moderado o severo en el 70% de los casos, lo que se relaciona directamente con deterioro de la calidad de vida.
- 20-24% de los pacientes diabéticos experimentan dolor por neuropatía diabética periférica.
- 25-50% de los pacientes mayores de 50 años con herpes zóster agudo, desarrollan neuralgia post herpética
- Hasta un 20% de las pacientes desarrollan dolor post mastectomía.
- Un tercio de los pacientes con cáncer tienen dolor neuropático (solo o con dolor nociceptivo).
- 7% de los pacientes con dolor lumbar pueden tener asociado dolor neuropático.
- Se presenta en al menos el 50% de los pacientes con SIDA en algún momento de la enfermedad.
- Se presenta en el 75% de los pacientes con trauma medular.
- Se presenta como complicación de la evolución en el 8% de los ACV.

CAPÍTULO XX
NEUROTOXICOLOGÍA

NEUROTOXICOLOGÍA

. LA NEUROTOXICOLOGÍA

La neurotoxicología es la ciencia que trata los efectos adversos de agentes químicos sintéticos y naturales sobre la estructura y la función del sistema nervioso. Estos agentes son denominados neurotoxinas.

El sistema nervioso es particularmente vulnerable a tóxicos químicos. Los niños y ancianos son más vulnerables a la exposición de neurotoxinas. Las exposiciones previas recurrentes a una neurotoxina hacen que el efecto sea peor. Esto no está claro si es por sensibilización o efecto acumulativo. Son múltiples las vías por las que puede absorberse un neurotóxico: inhalatoria, cutánea, oral, parenteral arribando a los tejidos susceptibles.

Si bien clásicamente se clasificó a los síndromes neurotóxicos por el agente (intoxicación con plomo, aluminio solventes, etc.), hoy se plantea un abordaje clínico-sindromático:

- **Encefalopatía:** solventes, plomo, aluminio, cocaína, marihuana, etc.
- **Trastornos del movimiento:** mercurio, litio, 5-fluoruracilo, etc.
- **Sentidos especiales (gusto y olfato):** solventes orgánicos.
- **Sistema visual:** fenitoína, tolueno, alcohol, etc.
- **Neuropatía periférica:** acrilamida, solventes, talio, mercurio, etc.
- **Músculo esquelético:** hipocolesterolemiantes, herbicidas, alcohol, etc.
- **Síndrome psiquiátrico:** metales pesados, LSD, etc.

Las enfermedades neurotóxicas son difíciles de detectar y se requiere un adecuado conocimiento clínico para su diagnóstico. Debemos establecer un buen diagnóstico diferencial con enfermedades metabólicas, traumáticas o de deterioro cronobiológico.

No hay signos patognomónicos y los estudios complementarios (laboratorio, imágenes, etc.) tienen poco valor en términos generales.

Un tóxico específico puede producir distintos cuadros clínicos (por ejemplo, la acrilamida a exposición aguda y a altos niveles provoca encefalopatía con alucinaciones y convulsiones, mientras la exposición crónica y a bajos niveles produce una polineuropatía distal).

Muchas veces son los metabolitos de la sustancia la molécula tóxica (por ejemplo, formaldehído y ácido fórmico, que son metabolitos tóxicos del metanol).

Mecanismo de acción general de los neurotóxicos:

1. Alteración de membranas celulares (excitabilidad neuronal).
2. Modulación de la liberación del neurotransmisor.
3. Daño del sistema energético celular.
4. Alteración del transporte axoplásmico.
5. Daño de oligodendrocitos o células de Schwann (mielina de SNC y SNP), astrocitos y microglía.
6. Alteración del volumen extracelular (edema).

7. Alteración del flujo sanguíneo por daño del endotelio capilar que produce edema, infarto y/o hemorragia.

8. Alteración inmunológica.

Clasificación de las toxinas:

Las toxinas se pueden clasificar de la siguiente manera:

- **TOXINAS BIOLÓGICAS**
 - . Animal
 - . Vegetal
- **TOXINAS INDUSTRIALES**
 - . Gases
 - . Solventes orgánicos
 - . Plaguicidas
- **METALES**

. TIPOS DE TOXINAS SEGÚN SU CLASIFICACIÓN

- TOXINAS BIOLÓGICAS

- TOXINAS DE ORIGEN ANIMAL

. **Serpientes:** En la Argentina, el 90% de los accidentes ofídicos son por yará; y un 8% por cascabel. La mortalidad, sin aplicación de suero, es del 8% para yará y del 50% para cascabel.

La yará tiene potentes toxinas locales que actúan sobre el músculo cardíaco y la coagulación, mientras que la cascabel tiene neurotoxinas con acción neuromuscular pre y/o post sináptica. Esta acción también la tiene la picadura de la coral (micurus frontalis).

Las toxinas presinápticas más comunes son la beta búngaro toxina, la notexina y taipoxina, que inhiben la liberación de Ach precedida por un aumento de la secreción que lleva a la depleción del neurotransmisor. El bloqueo post sináptico neuromuscular es no despolarizante. Algunos de estos efectos pueden revertirse con la inhibición de la colinesterasa.

Otro mecanismo de acción muy común para LA SERPIENTE CASCABEL, es el bloqueo de los canales de potasio, que se traduce por mioquimias y parestesias. También se cree que podría haber bloqueo de los canales de calcio.

- Cuadro clínico:

Evidencia local: impronta de los colmillos y dolor e inflamación en el lugar de la picadura que se extiende a todo el miembro en 24 horas. Puede haber hemorragia y gangrena local.

Preparálisis: cefalea, vómitos, deterioro del sensorio, parestesias, ptosis, oftalmoplegía y disminución de la agudeza visual por trastornos en la coagulación y hemorragias retinianas.

Parálisis: 1 a 10 horas después de la picadura hay ptosis parperal y debilidad de otros músculos (paresia facial y mandibular) y diafragma, intercostales y miembros. A veces hay convulsiones. Puede requerirse ARM. Poca alteración sensitiva y sin miotoxicidad.

Sistémico (relacionados con la coagulación): hemorragias cerebrales y HSA y, más comunmente, hemorragias musculares.

- **Tratamiento:** debemos inmovilizar la zona afectada, calmar al paciente y sedarlo para disminuir la velocidad de diseminación sistémica. Tenemos que aplicar suero específico o polivalente, que reducen en forma drástica la mortalidad por estos ofidios. En casos de picaduras de micrurus frontalis (coral), el tratamiento es de soporte e inespecífico con inhibidores de la colinesterasa y corticosteroides.

. **Escorpiones:** su veneno tiene muchos efectos neuroquímicos. El más frecuente es el incremento de la despolarización presináptica, que aumenta la liberación de neurotransmisores (liberación masiva de catecolaminas).

- **Cuadro clínico:**

Efectos locales: son tempranos, como dolor, tumefacción, rubor y calor.

Efectos sistémicos: diaforesis, sialorrea, midriasis, dolor abdominal y, con menor frecuencia, HTA, shock, falla cardíaca, rigidez muscular, convulsiones y coagulopatías.

- **Tratamiento:** Antídoto específico, de ser posible; y si no, inespecífico o sintomático manteniendo la función cardíaca respiratoria y coagulación DLN.

. **Arañas:** latrodectus mactans o araña de lino o viuda negra. Hay más de diez especies. El macho es más pequeño, tiene abdomen negro y manchas rojas o blancas. Su veneno es muy potente a pesar del pequeño volumen que inyecta, afortunadamente. Inocula su veneno por medio de quelíceros poco traumatizantes. Su toxina puede causar la muerte.

El orden de frecuencia del Latrodectismo en la Argentina es el siguiente: Santiago del Estero, Salta, Formosa, Córdoba, San Luis, San Juan, Catamarca, Mendoza y Chaco, y todos los lugares donde se cultive lino.

- **Mecanismo de acción:** liberación de Ach y adrenérgicos presinápticos. Hay un agotamiento de los mismos que conduce al bloqueo de la transmisión dependiente del calcio.

- **Cuadro clínico:** dolor intenso irradiado a todo el miembro, excitación psicomotriz, ansiedad, hiperestesia, contracturas generales (que pueden simular abdomen agudo), vómitos, diafores, sialorrea, midriasis, aumento de las secreciones de las vías respiratorias, piloerección, precordialgia, taquicardia, HTA seguida de bradicardia, cefalea, fatiga, fotofobia y, a veces, priapismo.

- **Tratamiento:** aplicar suero específico. Si no se dispone del mismo, avanzar con tratamiento sintomático.

- TOXINAS BACTERIANAS

. **Botulismo:** es la más potente neurotoxina conocida en el mundo. Generada por el Clostridium Botulini, que es un germen Gram negativo y anaerobio.

- **Mecanismo de acción:** bloquea la liberación de Ach en la terminal neuromuscular. Hay ocho tipos distintos de toxina: A, B, C1, C2, D, E, F y G. Salvo la C2, son todas tóxicas. Se inactiva al pasar los 100° C por 10 minutos. Las esporas son muy resistentes y necesitan 120° C. La toxina de tipo A es la más neurotóxica.

- Formas de intoxicación:

Alimentaria: ingesta de comidas contaminadas con la toxina (conservas vegetales y pescado, por lo general). Se absorbe en estómago, duodeno y primera parte del intestino delgado. Los síntomas aparecen 10 a 60 horas posteriores a la ingesta y son sequedad oral, dolor abdominal, diarrea/constipación, debilidad muscular que incluye musculatura ocular extrínseca, pero no la intrínseca, y también musculatura bulbar.

El compromiso de los músculos respiratorios puede requerir ARM. No hay trastornos de la sensibilidad, aunque son comunes las parestesias. La conciencia está conservada gracias a que la toxina no atraviesa la BHE.

La toxina se puede encontrar en sangre y heces (en estas últimas también se puede encontrar el clostridium y cultivarlo).

Si el paciente sobrevive, la recuperación comienza tres a seis semanas siguientes. Los primeros síntomas de mejoría son recuperación de la deglución y motricidad ocular externa. La fuerza muscular demora algo más en recuperarse.

- **Diagnóstico diferencial:** miastenia gravis, síndrome de Eaton-Lambert, Guillain-Barré, porfiria, intoxicación por monóxido de carbono, bario, metanol, atropina y cuadros psiquiátricos.

Heridas: contaminadas por el Clostridium Botulini, penetran por el tejido subcutáneo y las esporas se reproducen localmente elaborando una potente exotoxina, es por esto que es tanto infección como intoxicación. Por vía linfática y sanguínea llega a la unión neuromuscular. Tiene un período de incubación de 4 a 6 días. Es de difícil diagnóstico. Hay poca sintomatología abdominal. La debilidad se instala más lenta porque la liberación de la toxina es menos manifiesta que en la forma alimentaria.

Infantil: hay microorganismos colonizadores del intestino del lactante antes de los seis meses de edad que pueden liberar la toxina. Por ejemplo, el chupete con miel cruda es vehículo de la toxina del tipo B. Se presupone a la leche materna como protectora de estos gérmenes.

- **Cuadro clínico:** constipación, hipotonía, debilidad de succión, oftalmoplejía.

- **Tratamiento:** UTI. Identificar y tipificar la toxina. Antitoxina correspondiente, si se logró tipificar, o trivalente (A, B, E) por ambas vías (IM y EV).

. **Tétanos:** esta enfermedad resulta por la contaminación de heridas con el Clostridium Tetani. La típica herida tetanígena es la punzante, profunda y cerrada (clavo oxidado, espinas, etc.), aunque toda herida es potencialmente tetanígena. Hay una forma neonatal que penetra por el muñón del cordón umbilical.

La toxina llega al SNC por transporte retrógrado (antidrómico) desde la lesión, principalmente, a corteza y tronco.

- **Cuadro clínico:** desinhibición del SNC porque la toxina es antagónica de la glicina y el GABA, que son neurotransmisores inhibitorios. Inhibición de la liberación de Ach en la terminal neuromuscular (similar a toxina botulínica). Se degeneran fibras musculares y se liberan CPK y aldolasa.

- **Período de incubación:** una semana a un mes, pero puede ser tan solo un día. Los primeros síntomas son tensión aumentada de la mandíbula y nuca con trismus (sonrisa sardónica). Luego hay compromiso de musculatura faríngea y facial. Hipertonía muscular progresiva de miembros y tronco con opistótonos (hiperextensión de la columna). Si se contraen los abdominales en vez de los dorsales, se produce una postura opuesta, en flexión (emprostótonos). Hay espasmos dolorosos sin alteración de la conciencia. Las manos y los dedos están contorsionadas. Diaforesis y dolor, disnea, asfixia, convulsiones, muerte súbita.

Al pasar la fase tetánica, puede haber parálisis o paresias flácidas debidas a la acción periférica de la toxina. En los pacientes con vacunaciones parciales, los síntomas suelen ser más atenuados.

- **Tratamiento:** sintomático hasta que la toxina se metabolice. Evitar estímulos que generen espasmos dolorosos (sonidos, emociones, etc.). ARM, diazepam, bromazepam (sedantes y miorelajantes). Traqueostomía y curarización, de ser necesarias. Globulina antitetánica hiperinmune (específica).

. **Difteria:** la toxina de esta enfermedad afecta el músculo esquelético, el cardíaco y la mielina. Es producida por la Corynebacterium Difteriae. Hay dos formas neurológicas: cutánea y orofaríngea. Solo hay compromiso del SNP y muscular, ya que la toxina no atraviesa la BHE.

- **Acción:** neuropatía desmielinizante no inflamatoria, que afecta principalmente a los ganglios raquídeos. Hay desmielinización segmentaria de raíces y nervios. El compromiso es tanto para los pares craneanos como los raquídeos (en particular, en los nodos de Ranvier).
- **Cuadro clínico:** el 50% de los casos se presenta con neuropatías de nervios bulbares. Trastornos de la acomodación. La neuropatía periférica simula G. Barré.
- **Tratamiento:** específico con antitoxina que solo actúa en la toxina circulante y no en la fija, y es por esta causa que hay que darla en forma rápida. Medidas de sostén.

- TOXINAS INDUSTRIALES

- GASES

. **Monóxido de carbono:** gas inodoro, incoloro, no irritante, que tiene 250 veces más afinidad por la Hb que el oxígeno. La dosis letal es la que produce un 60% de carboxiHb con respecto al total de la Hb.

A una concentración del 1% en el aire ambiente es fatal para un adulto en reposo (en lactantes o en adultos en actividad es más bajo aún). El 2 a 10% de los que sobreviven quedan con secuelas de tipo encefalopático anóxico. También puede haber parkinsonismo secundario a necrosis del globo pálido y trastornos neuropsiquiátricos con amnesia, ataxia, apraxia, agnosia y afasia (demencia) o psicosis.

Las personas más expuestas son las que trabajan en estaciones de servicio (por las naftas) y garages cerrados o poco ventilados. También en ambientes con combustiones imperfectas (braseros).

La carboxi-Hb es disociable por oxígeno, por lo que se puede revertir el cuadro si es tomado a tiempo.

. **Cloruro de metilo:** se encuentra en aerosoles insecticidas, removedor de cera, industria del caucho, etc.

- **Intoxicación aguda:** encefalopatía con náuseas, vómitos, visión borrosa, confusión, ataxia de la marcha, convulsiones, estupor, coma y muerte (por depresión respiratoria).

- **Intoxicación crónica:** a bajas concentraciones, causa demencia y ataxia cerebelosa.

- **Tratamiento:** sintomático. Alejarse de la noxa.

. **Disulfuro de carbono:** usado en la industria del caucho e insecticidas, ingresa al organismo por inhalación de los vapores o por contacto con la piel (la forma líquida).

La intoxicación produce tres síndromes: encefalopatía; neuropatía periférica y craneal (especialmente II y V); y síndrome parkinsoniano.

- **Tratamiento:** eliminar la exposición. Terapéutica sintomática.

. **Tricloretileno (TCE)**

Solvente orgánico muy usado para desengrasar metales, limpiar lentes ópticas, fotografía, pintura, cueros, etc.

- **Cuadro clínico:** polineuropatía sensitivo motora distal y compromiso de II, V, VII y, a veces, III. Temblor y ataxia. El etanol lo potencia.

. Óxido de etileno

Se usa en esterilización biomédica.

- **Cuadro clínico:** polineuropatía sensitivo motora distal y facial. Ataxia y, poco frecuente, encefalopatía.

. **Tetracloruro de carbono:** se usa en refrigeración, aerosoles e insecticidas, limpieza a seco, extintores de fuego, shampoo seco.

- **Intoxicación aguda:** encefalopatía inespecífica con posible atrofia óptica.
- **Intoxicación crónica:** principalmente hepato y nefro toxicidad. Ocasionalmente demencia, parkinsonismo y neuropatía periférica.

- SOLVENTES

Los solventes orgánicos son lipofílicos y, por esto, se distribuyen en órganos ricos en grasas (cerebro, hígado y suprarrenales). Se eliminan por riñón luego de varios procesos metabólicos. A veces los metabolitos son más tóxicos que el compuesto original.

- **Exposición crónica:** principalmente encefalopatía o polineuropatía. Con menor frecuencia, síndrome cerebeloso, parkinsoniano y miopatía. Los solventes mixtos pueden producir daño multifocal (central y periférico).

Los solventes pueden ser alcoholes, cetonas, hidrocarburos aromáticos e hidrocarburos alifáticos. Veamos:

. Alcoholes:

METANOL

Se usa como anticongelante y en la fabricación de pinturas, tinturas, gomas, pegamentos, etc. A veces es ingerido por alcoholistas como sustituto del etanol.

Sus productos de oxidación, formaldehído y ácido fórmico son los responsables de su toxicidad. La ingesta concomitante de etanol protege, ya que este compete con la enzima metabolizadora (alcohol deshidrogenasa) y disminuye la producción de formaldehído y ácido fórmico, y más metanol es excretado por orina.

- **Cuadro clínico:** 12 a 24 horas después de la ingesta hay disminución de la agudeza visual, que puede ser desde leve hasta ceguera total, por compromiso del nervio óptico y con dolor ocular y puede presentar midriasis fija. En el fondo de ojos se pueden observar cambios mínimos hasta edema de papila. Deja escotomas secuenciales centrales o ceguera completa; un síndrome parkinsoniano por lesión de putamen y

globo pálido; distonías, deterioro cognitivo, cefalea, estupor, convulsiones, coma y muerte. Puede haber dolor abdominal y disnea.

- **Tratamiento:** etanol (compite con la ADH). Bicarbonato (por la acidosis metabólica). Hemodiálisis cuando el metanol supera los 50 mg/l.

DIETILENGLICOL

Se usa como anticongelante.

- **Cuadro clínico:** a horas de la ingesta, excitación seguida de obnubilación, delirio, estupor y coma. Hay ausencia de reflejos fotomotor y corneano.

- **Tratamiento:** etanol (compite con ADH). Hemodiálisis de ser necesario. Corregir la acidosis metabólica y la hipocalcemia.

. Cetonas:

METIL-N-BUTILCETONA (MBC) Y METILETILCETONA (MEC)

Usadas como diluyentes para pinturas y removedor. La MEC es atóxica, pero potencia la toxicidad de la MBC.

- **Cuadro clínico:** la exposición crónica produce polineuropatía sensitivo motora distal y simétrica, de tipo accional, con compromiso de fibra fina.

. Hidrocarburos aromáticos:

BENCENO

Usado en el procesamiento de gomas, combustibles, cueros, pinturas, placas, colas, etc. Por inhalación.

- **Intoxicación aguda:** euforia, mareos, vómitos y ataxia de la marcha. Mioclonías, convulsiones, estupor y coma.

- **Intoxicación crónica:** trastornos emocionales, neuropatía periférica, ataxia cerebelosa, temblor, piramidalismo y neuropatía óptica.

TOLUENO

Es el de mayor uso y abuso. Se encuentra en diluyente de pinturas, productos de limpieza, cauchos, maderas, combustibles, etc. La principal vía es la inhalatoria, pero puede ser cutánea.

- **Intoxicación aguda:** similar al benceno.

- **Intoxicación crónica:** demencia, hipoacusia, oftalmoparesia, piramidalismo, ataxia cerebelosa y temblor. Los aromáticos, a diferencia de los alifáticos, no producen neuropatía periférica.

. Hidrocarburos alifáticos:

N-HEXANO

Usada como diluyente en la producción de plásticos, cauchos, colas, pegamentos, adhesivos, etc.

- **Cuadro clínico:** el hexano y su metabolito (2-5 hexanodiona), en mayor medida, causan polineuropatía axonal indistinguible de la causada por MBC.

- PLAGUICIDAS – INSECTICIDAS

. **Organofosforados:** La población más expuesta son los agricultores y suicidas.

- **Mecanismo de acción:** Inhibidores agudos de colinesterasas con manifestaciones muscarínicas (miosis, cialorrea, rinorrea, broncoespasmo, precordialgia, bradicardia, hipotensión, relajación de esfínteres) y nicotínicas (debilidad y parálisis muscular con calambres y fasciculaciones).

- **Tratamiento:** atropina y reactivadores de la colinesterasa (oximas). Es muy efectivo si se instala rápidamente.

- **Secuelas:** déficit atencional y de concentración. Amnesia, depresión y, a veces, psicosis. Es rara la neuropatía.

. **Organoclorados:** Son muy solubles en lípidos y lentos para degradarse en el medio ambiente. El DDT (clorofenotano) produce gusto metálico y, a las dos horas, sequedad oral. Puede presentar obnubilación o excitación, alteraciones visuales, calambre, temblor, convulsiones.

- **Mecanismo de acción:** podría inactivar canales de sodio y activar los de potasio.

- **Intoxicación crónica:** debilidad, mononeuropatía óptica y polineuropatía. Crisis convulsiva, deterioro del sensorio. Compromiso respiratorio y hepatorenal sin daño estructural del SNC.

- **Tratamiento sintomático:** no hay antídoto específico para este veneno. Se puede intentar la difenilhidantoína, que disminuye la acumulación del tóxico en el tejido graso.

. **Estricnina y picrotoxina:** la estricnina es un alcaloide extraído de la nuez “Strychnos Nuxvomica”. Se usa desde antiguo como veneno para ratas. La dosis letal media para el humano es muy variable, y va de 20 a 240 mg.

- **Mecanismo de acción:** excitación en todos los niveles del SNC por bloqueo selectivo de la inhibición presináptica mediada por glicina (inhibición recurrente de Renshaw).

- **Cuadro clínico:** hiperreflexia, hipertonia de músculos faciales con trismo y sonrisa sardónica. Convulsiones, posturas tónicas (opistótonos). Insuficiencia respiratoria.

- **Tratamiento:** si el tiempo transcurrido lo permite, lavado gástrico con permanganato de potasio al 1/1000, que tiene efecto antídoto. Las medidas generales iguales a las del tétanos. Reducir la hipertomía con BZD. Curarizar y ARM, de ser necesario.

- METALES

. **Plomo:** actualmente es rara la intoxicación por plomo, pero los operarios que trabajan con estiarato del plomo están más expuestos (fabricación de pinturas, plásticos, baterías, imprenta, mineros, tinta coloreada de revistas populares, lugares de gran tránsito vehicular).

- **Cuadro clínico:** se puede presentar como encefalopatía, neuropatía similar a ELA. En los niños puede producir hiperactividad y retraso intelectual. La característica de la neuropatía es que comienza en miembros superiores y es asimétrica. Es indolora y sin trastornos sensitivos relevantes. Puede haber cólicos abdominales y anemia.

- **Laboratorio:** anemia microcítica hipocrómica. Punteado basófilo en GR. La deshidrasa del ácido deltaaminolebulínico es muy sensible a la exposición al plomo. Aparece en orina con niveles de plomo en sangre de 40 ug/dl. Por encima de 80 ug/dl indican intoxicación plúmbica. La excreción urinaria debe ser menor de 100 ug/24 horas.

- **EMG:** daño axonal o neuronal y desmielinización.

- **Tratamiento:** aumentar la diuresis. Controlar las convulsiones. Disminuir el edema cerebral con manitol. Tratamiento específico con ácido 2-3 dimercaptosuccinico por vía oral que moviliza el plomo en orina.

. **Arsénico:** se usa en pieles, cueros, pinturas. La intoxicación puede ser accidental o suicida. Se elimina por piel y faneras. La ingesta de frutas y verduras tratadas con herbicidas arsenicales puede ser puerta de ingreso. Solo el arsénico inorgánico es tóxico en el ser humano. Se absorbe en mucosas y piel y se acumula en hígado, riñón, intestino, bazo, ganglios y huesos. Se elimina lento por orina y MF.

- **Mecanismo de acción:** inhibe enzimas con radicales sulfidrilos a las que se les acopla.

- **Cuadro clínico:** intoxicación aguda, irritación oral y dolor abdominal. Shock, nistagmo, hiperreflexia, signos meníngeos, coma y muerte.

- **Intoxicación crónica:** cefalea, astenia y vértigos asociados a dermatitis. Estrías blanquecinas sobre la lunula de las uñas (líneas de Mee). Puede simular un síndrome de G-Barré.

- **Laboratorio:** niveles elevados de arsénico en orina y faneras.

- **Tratamiento específico:** dimercapto propanol IM seguido de penicilamina.

. **Mercurio:** están expuestos quienes trabajan en fábricas de termómetros, luces incandescentes, espejos, aparatos de rayos X, sombreros de fieltro, etc.

- **Cuadro clínico:** parestesias distales y periorales, abatiestesia, arestereognosia, aparestesia, pérdida de tacto discriminativo, ataxia cerebelosa y disminución de agudeza visual y auditiva. También puede haber delirio, hipomanía, estupor, mutismo, temblores, mioclonías, distonía, corea, piramidalismo y similar a ELA.

- **Acción patógena:** pérdida de células de Purkinje y granulosas en el cerebelo y corteza cerebral parietoccipital. No suele afectarse el SNP. Hay antielmínticos con mercurio en su fórmula.

- **Tratamiento:** penicilamina.
- . **Manganeso:** están expuestos los mineros de Chile e India.
 - **Cuadro clínico:** a meses o años luego de la exposición se inicia con trastornos mentales (irritabilidad, alucinaciones, amnesia). Luego sigue un síndrome parkinsoniano o distónico que persiste después de retirar el tóxico.
 - **Acción patógena:** pérdida neuronal y gliosis en el núcleo estriado (sobre todo en globo pálido), hipotálamo, cerebelo y frontoparietal.
 - **Tratamiento:** agentes quelantes.
- . **Talio:** en dosis masivas produce la muerte por paro cardiorespiratorio. En dosis menores produce una polineuropatía ascendente, rápidamente progresiva y dolorosa. A veces, oftalmoplejía y alopecia.
 - **Dx:** Talio en orina.
 - **Tratamiento:** cloruro de potasio y azul de Prusia que se ligan al talio.
- . **Oro y platino:** ambos producen neuropatía periférica. El platino también daña el VIII par (se dan en tratamiento para la artritis reumatoidea y el cáncer, respectivamente).
- . **Estaño:** solo compromiso grave del SNC.
- . **Bario:** son tóxicas únicamente las sales solubles que producen una parálisis flácida por aumento del ingreso masivo de potasio a la célula. Las sales insolubles, usadas en Rx, no se absorben.
- . **Zinc:** fiebre, náuseas, diarrea, debilidad progresiva generalizada, calambres, síndrome cerebeloso.
- . **Bismuto:** encefalopatía reversible. Confusión, temblor, mioclonos y ataxia.
- . **Aluminio:** encefalopatía dialítica. Demencia y convulsiones.

SUSTANCIAS PSICOACTIVAS (DROGAS) DE ABUSO Y DEPENDENCIA Y SUS CONSECUENCIAS NEUROLÓGICAS

El consumo de drogas es una constante desde la antigüedad. Pero la drogadicción tuvo gran importancia por su difusión, consecuencias sociales, culturales y de salud en las últimas décadas. Esta expansión se da en una sociedad industrial y consumista como la nuestra.

Hay mucha gente adicta o dependiente a drogas ilícitas, pero aún hay mucho más que lo son a drogas lícitas como tabaco y alcohol, las que no solo son permitidas, sino que también se fomenta su consumo por la publicidad, el marketing, la moda, la frivolidad, el snobismo, etc.

El término “droga” es amplio y ambiguo. La OMS la definió, en 1969, como “toda sustancia que introducida en un organismo vivo pueda modificar una o varias de sus funciones”. Pero esta definición es sinónimo de fármaco. Lo que llevó a una redefinición, en 1982, de droga de abuso: “Aquella de uso no médico con efectos psicoactivos (modifican la percepción, ánimo, conciencia y conducta) y con posibilidad de ser autoadministrada”.

Diferencias entre uso, hábito, abuso y dependencia a sustancias psicoactivas:

- **Uso:** sin significado clínico ni social. Consumo aislado, ocasional, esporádico, sin tolerancia ni dependencia.
- **Hábito:** consumo de una sustancia por adaptación a sus efectos. Hay deseo, pero no imperioso (no compulsivo).
- **Abuso:** uso continuado a pesar de saber los trastornos derivados por su uso. Compromiso de salud psicofísica, con consecuencias sociales adversas y reprobación de terceros.
- **Dependencia psicológica:** deseo irresistible de consumo (compulsión, anhelo, “craving”). Prioridad de consumo. Persistencia de consumo, incontrolable, a pesar de conocer los riesgos, tanto para tener efectos agradables, placenteros, evasivos y divertidos, como para evitar el malestar que se siente por su ausencia.
- **Dependencia física (neuroadaptación):** la dependencia física es característica de las sustancias psicoactivas (drogas) inhibitoras o depresoras del SNC (alcohol, opiáceos, hipnóticos, sedantes). Es menor con los excitadores o estimulantes (anfetaminas, cocaína, nicotina). Y es casi nula con los alucinógenos. Uno de los más dramáticos síndromes de abstinencia aguda es el de la heroína; otro el del etanol. Los síntomas de la abstinencia aguda son los contrarios a los del efecto de la droga (rebote de los sistemas fisiológicos alterados por la sustancia psicoactiva).

Tiene dos componentes principales:

TOLERANCIA

Insuficiencia de respuesta que lleva a aumentar la dosis para lograr el efecto. El suministro continuado o sucesivo de la misma dosis tiene respuestas cada vez menores.

SÍNDROME DE ABSTINENCIA AGUDO (RETIRADA AGUDA, “WITHDRAWAL SYNDROME”)

Cuando la administración de la droga se suspende bruscamente o se administra una sustancia antagónica.

- **Dependencia social:** necesidad de consumo como signo de pertenencia a un determinado grupo social.

SISTEMA ENCEFÁLICO DE RECOMPENSA O REFUERZO (“REWARD”)

Este sistema está integrado por vías dopaminérgicas, principalmente de los sistemas mesolímbico y mesocortical. En el área ventral tegmental (AVT), hay neuronas que envían prolongaciones al núcleo accumbens septi (del latín: apoyado contra el septum) y a la corteza prefrontal (CPF). También hay proyecciones de la AVT al hipotálamo lateral (HL). El HL, la CPF, la amígdala, el tálamo dorsomedial (TDM) y el hipocampo envían proyecciones a la accumbens y esta al AVT e HT. O sea que forman un circuito anatómico funcional, llamado

Circuito Reforzador Límbico Motor, involucrado en motivación, emoción y activación locomotora.

El epicentro de la conducta adictiva sería el accumbens. Cualquier sustancia que tenga la propiedad de activar este circuito, tiene la potencialidad de desarrollar dependencia o adicción.

A continuación analizamos las consecuencias neurológicas principales producidas por las drogas que generan dependencia, considerando en principio que hay cinco grandes grupos de sustancias psicoactivas: estimulantes o excitadores del SNC; depresores o inhibidores del SNC; alucinógenos, psicodélicos, psicodislépticos o psicotomiméticos; solventes orgánicos (sustancias volátiles); y sustancias usadas como *doping*.

. ESTIMULANTES O EXCITADORES

Incluyen cocaína/crack, anfetamina, 3-4metilenodioximetilamfetamina (MDMA o éxtasis), efedrina, fenilpropanolamina, metilfenidato, etc. Refuerzan la transmisión adrenérgica y tienen tolerancia cruzada entre ellos.

Producen regocijo, placer, aumento de la alerta y la motricidad y, a mayores dosis, temblor, mioclono y convulsiones. También general trastornos neuropsiquiátricos como insomnio, irritabilidad, violencia y psicosis paranoica. Puede haber fiebre, HTA, taquicardia, arritmia y muerte súbita. En el caso de la cocaína, se incrementa este último riesgo si se la combina con alcohol (algo muy habitual en este tipo de consumidores).

Los trastornos del movimiento son tics y distonías con cocaína y corea aguda con metanfetamina.

El síndrome de abstinencia no es tan grave ni tan frecuente como con los depresores del SNC (heroína o alcohol), y es más marcada la dependencia psicológica (compulsión o “craving”).

El ACV es una patología muy común en los abusadores de este tipo de drogas. La cefalea y/o convulsiones pueden preceder a la instalación del “stroke”. Las convulsiones son más frecuentes cuando la cocaína es EV o fumada como crack. Por supuesto que el riesgo se incrementa con la susceptibilidad o el umbral convulsivo del huésped (por ejemplo, epilépticos), y pueden ser fatales.

La fiebre es por efecto directo en el centro termorregulador hipotalámico. Hay vasoconstricción en músculos y rabdomiólisis que también puede ser por efecto directo de la cocaína sobre las fibras esqueléticas y cardíacas. Estos inconvenientes se ven por sobre todo en necropsias de muertos por uso de éxtasis.

La dependencia a cocaína de larga data produce alteraciones cognitivas con atrofia cerebral y múltiples defectos focales de perfusión evidenciados por PET (positron emission tomography) y SPECT (single photon emission computer tomography), que permanecen aún después de la abstinencia.

El consumo crónico de anfetaminas produce psicosis con alucinaciones (percepción sin objeto) visuales y auditivas, frecuentemente acompañadas con paranoia.

ESTIMULANTES Y ACV

- **Cocaína:** el 70% de estos ACV son hemorrágicos cuando se usa el clorhidrato de cocaína (nasal o EV). Pero con la cocaína alcaloide (crack), parecieran estar equiparados los hemorrágicos y los isquémicos (infartos).

La acción de la cocaína se encuentra prolongada en los abusadores crónicos y que toman etanol concomitantemente. La mayoría de los ACV ocurren en este tipo de consumidores. Las hemorragias más frecuentes son intraparenquimatosas (la más típica es la putaminal, pero también pueden ser talámicas, capsulares, lobares y de tronco), intraventriculares o subaragnoideas. La mayoría se da aproximadamente a una hora del uso cuando es por vía EV o fumada (crack), o a las tres horas cuando la vía es intranasal (“sniffing”).

Se producen principalmente en individuos con malformaciones vasculares preexistentes (aneurismas y MAV). También se piensa que el vasoespasmo contribuye con la ruptura de la malformación.

Puede haber infartos hemorrágicos. También existe la posibilidad de vasculitis, pero es muy rara con la cocaína. El infarto de cerebro, médula (arteria espinal anterior) o retina, es menos común que la hemorragia, pero está muy asociado a los fumadores de crack, y puede estar precedido de AIT. Las imágenes de los infartos suelen observarse en corteza o arterias penetrantes profundas.

La cocaína y sus metabolitos tienen mucha afinidad por las arterias encefálicas. El vasoespasmo ocurre en arterias de gran y mediano calibre, posiblemente mediado por endotelina.

En la mitad de los casos de infartos por cocaína, la angiografía no muestra anomalías.

- **Anfetaminas:** tiene la misma potencialidad de ACV que la cocaína. Comienzan con cefalea, déficit focal y deterioro del nivel de conciencia. El hemorrágico es el ACV más común, aunque también puede ser isquémico (sobre todo, con la anfetamina cristalina, que es fumada).

La vasculitis está asociada al consumo crónico de anfetamina EV, afecta principalmente a pequeños vasos y no se evidencia en estudios angiográficos. Puede producir una vasculitis multisistémica similar a la poliarteritis nodosa. La vasculitis es mucho más frecuente con anfetaminas que con cocaína. La VSG se encuentra muy acelerada.

- **Derivados anfetamínicos (“amphetamine look-alike”):**

- **Éxtasis (MDMA):** es alucinógena a bajas dosis. A altas dosis tiene efectos estimulantes similares a los de las anfetaminas. La intoxicación con esta sustancia produce fiebre, convulsiones, hipertensión, coma y rhabdomiólisis. Solo en un pequeño número de casos se la ha asociado con hemorragia o infarto cerebral.

- **Fenilpropanolamina y pseudoefedrina:** son constitutivas de descongestivos nasales y depresoras del apetito. En las mujeres abusadoras se ha asociado a

un mayor riesgo de ACV hemorrágico, pero también el riesgo existe en los que lo usan por primera vez. La dosis Mx permitida en UK para preparados para gripe y resfrío es de 100 mg. En USA se permiten hasta 150 mg. Se consigue muy fácil vía internet.

- **Efedrina:** cuadro similar a los anteriormente mencionados, con ACV isquémicos o hemorrágicos. Hay tolerancia y dependencia en los que lo usan como depresor del apetito y hacen dieta o lo usan como “estimulante”. También se consigue muy fácil vía internet.

- **Alcaloides de la efedra:** hierbas medicinales chinas “incrementadoras de energía” o reductoras de peso. En altas dosis están asociadas con ACV hemorrágico y convulsiones.

- **Metilfenidato:** se usa en niños con ADDH (“attention deficit disorder and hiperactivity”) y no se sabe bien el mecanismo por el cual es sedativo, ya que en los adultos sus efectos son similares a los de las anfetaminas, con más efectos centrales que periféricos. Asociado con hemorragia intracerebral y convulsiones.

. DEPRESORES, INHIBIDORES O SEDANTES

- **Alcohol (etanol):** el alcohol está disponible, es de uso legal y de uso frecuente en nuestra sociedad. Se considera que tanto como el 25% de los ingresos a salas de emergencias están relacionados con el consumo de alcohol. Deberíamos preguntarle rutinariamente al paciente sobre el uso de alcohol, considerando que a veces esto se minimiza.

El alcohol actúa en el sistema nervioso central y su efecto está mediado por numerosos neurotransmisores y sus receptores: dopamina, que incrementa su utilización en el sistema mesolímbico relacionándolo con el efecto placentero; noradrenalina, que potencia el efecto, relacionado con la euforia (excitatorio o estimulante); receptores opioides, que generan efecto analgésico, placer y reduce el estrés; GABA, que potencia el efecto ansiolítico, amnesia y ataxia; glutamato, que bloquea los receptores NMDA causando amnesias e inhibiendo otros efectos; y serotonina, que genera náuseas, está relacionado al efecto placentero y según el nivel de consumo, conductas ansiosas o agresivas.

- **Intoxicación aguda:** la intoxicación extrema (+300 mg/100 ml) puede provocar depresión de conciencia, coma, hipotermia, hipotensión y respiración lenta. Con cifras mayores a 400 mg/100ml puede ocurrir la muerte.

- **Abstinencia alcohólica y neurotoxicidad:** cuando el paciente consume diariamente alcohol en cantidades significativas, puede hacerse físicamente dependiente. No es sencillo predecir cuál paciente requerirá detoxificación.

A nivel celular, el alcohol induce cambios con neurotransmisores, entre otros, aumento de receptores NMDA que, al suprimir el consumo de alcohol, causan influjo de Calcio, hiperexcitabilidad y muerte celular. La desinhibición de circuitos inhibitorios genera

sobreactividad noradrenérgica, lo que lleva al aumento de la actividad simpática. Los pacientes que suspenden abruptamente el alcohol pueden tener desde somnolencia hasta delirium tremens.

Los síntomas se presentan entre las 10 y 30 horas persistiendo 40 a 60 horas después de la última toma de alcohol. Los síntomas pueden ser hiperactividad, ansiedad, taquicardia, hipertensión, sudor, temblor, pirexia, náuseas, convulsiones y alucinaciones (pueden durar hasta 6 días).

DELIRIUM TREMENS

Temblor grosero, agitación, taquicardia, sobreactividad autonómica extrema con desorientación y alucinaciones. Se presenta en menos del 5% de los individuos alcohólicos. Los síntomas se evidencian entre 48-72 horas desde la supresión de alcohol. Puede ocurrir hiperpirexia, cetoacidosis y colapso circulatorio.

- **Manejo de la abstinencia:** adecuar el ambiente para que sea tranquilo, calmo. Síntomas moderados: diazepam. Síntomas severos: diazepam parenteral-haloperidol. Considerar Wernicke-Korsacoffü.

- **Alcohol y convulsiones:** la prevalencia de epilepsia en alcohólicos es tres veces más que en la población general. Las convulsiones se presentan entre 1-6 días después de la supresión total o parcial de alcohol. Pueden presentarse convulsiones más tardías provocadas por el alcohol. Además deben considerarse convulsiones causadas por complicaciones como traumatismos, hematomas y otras drogas asociadas. Puede presentarse como un status epiléptico.

- **Tiamina y memoria:** el alcohol produce un cuadro orgánico cerebral por toxicidad (sobre neuronas corticales y con atrofia subcortical), aunque puede ser provocado por la asociación de déficit del consumo de tiamina en la dieta (daño diencefálico). Esto postula que los cuadros cerebrales orgánicos como la demencia alcohólica o el síndrome de Korsacoff son variantes de un mismo mecanismo. Al igual que la enfermedad de Marchiafava-Bignami (desmielinización y atrofia del cuerpo calloso) y la mielínolisis pontina central.

- **Síndrome de Wernicke-Korsacoff (SWK):** en pacientes alcohólicos es necesario considerar el estado nutricional. La encefalopatía de Wernicke se caracteriza por la tríada de ataxia, confusión y oftalmoplejía. Se relaciona con déficit de tiamina. La psicosis de Korsacoff se describe como un síndrome amnésico con pérdida de la memoria reciente y función intelectual poco deteriorada.

El manejo del SWK es la reposición parenteral de tiamina y vitaminas del complejo B.

- **Neuropatía y ataxia:** el compromiso de nervios periféricos es variable. Puede presentar una mononeuropatía por compresión (por ejemplo, nervio radial: "parálisis del sábado a la noche") o una polineuropatía sensitivo motora bilateral y simétrica. Se relacionan con déficits nutricionales y vitamínicos. Puede presentarse un síndrome cerebeloso con atrofia del vermis que se evidencia por neuroimágenes. Se manifiesta

con marcha con aumento de la base de sustentación, ataxia de miembros, disartria y alteraciones oculomotoras.

- **Miopatía:** puede presentarse una miopatía aguda necrotizante, con dolor, debilidad muscular, CPK alta y mioglobulinuria. Miopatía crónica, con síntomas progresivos miopáticos, a predominio proximal.

- **ACV:** el consumo de alcohol aumenta el riesgo de un ACV hemorrágico. Con el ACV isquémico la relación es bifásica: El consumo moderado reduciría el riesgo, pero el consumo excesivo aumenta el riesgo de infarto cerebral.

- **Secuelas psiquiátricas:** depresión (el 80% de los alcohólicos tienen síntomas depresivos), ansiedad, psicosis. Más relacionados con la supresión alcohólica.

- **Heroína y otros opiáceos:** su uso es principalmente EV, aunque también se puede “esnifar”, fumar o subcutánea (“skin-popping” asociada a botulismo y tétanos). Los adictos la usan con agujas y jeringas sin desinfectar, lo que los predispone a todo tipo de infecciones. Además, estas personas casi siempre son inmunodeprimidos cuando no han contraído ya el HIV.

Inicialmente hay euforia y luego somnolencia. Pero puede haber ansiedad y alerta aumentada; náuseas y vómitos; miosis (a veces puntiforme); retención urinaria, rubor, sequedad oral (xerostomía o asialia); depresión respiratoria y del centro de la tos, coma hipotensivo; edema pulmonar no cardiogénico; PCR, en especial si hay broncoaspiración por vómito; encefalopatía postanóxica; y déficit focal central.

Puede haber parálisis nerviosa periférica por compresión (cubital y ciaticopoplíteo o ciático bilateral por permanencia larga sentado en el retrete); daño directo del nervio por la aguja (mediano y femoral son los más propensos); ACV hemorrágicos por arteritis infecciosa o aneurismas micóticos; e infartos por endocarditis bacteriana o embolia paradógica.

Todas las infecciones son más frecuentes en los heroínómanos: meningitis, absceso cerebral, arteritis séptica, osteomielitis (absceso extradural), HIV-Sida. También los “estiradores” o “cortadores” de dosis, como harina de maíz o talco, pueden ser factores embolizantes.

- **Barbitúricos y otros sedantes:** habitualmente se toman por vía oral. Pueden producir coma similar al de la intoxicación por heroína, además de depresión cardiorrespiratoria, broncoaspiración, encefalopatía anóxica y parálisis de nervios periféricos.

. ALUCINÓGENOS O PSICODÉLICOS

- **Fenilciclidina (“Angel – dust”):** originalmente usada como anestésico, se puede tomar por vía oral, nasal o inhalatoria (fumada). Produce una mezcla de efectos estimulantes y depresores. Afecta vías dopaminérgicas y acetilcolinérgicas, cambios en la percepción, disminución del dolor, rubor, diaforesis, HTA y taquicardia. En dosis más altas se suma ataxia, disartria y nistagmo, convulsiones, posturas distónicas, coma y ACV. También puede haber adormecimientos y anestésias que, junto a los trastornos mentales que provoca esta droga, puede hacer automutilarse a estos individuos. Todo esto, más el riesgo de psicosis, produjo una gran caída en su popularidad en los años 80.

- **LSD (dietilamida del ácido lisérgico):** altera la percepción (“se oyen colores” y “se ven sonidos”), el humor y el pensamiento. Tiene moderados efectos simpaticomiméticos. No parece estar asociada con severos problemas neurológicos, pero la conducta bizarra de estos individuos muchas veces ha sido fatal (accidentes o suicidios). Lo mismo sucede con los hongos mágicos (“magic mushrooms”), amanita muscaria y psilociba mexicana.
- **Ketamina:** es un anestésico de abuso “callejero” y, en algunos, veterinarios (anestésico de uso en veterinaria). Grandes dosis pueden producir coma.
- **Marihuana:** altas dosis pueden causar psicosis tóxicas con alucinaciones y paranoia; psicosis a largo plazo, en los que abusan. También puede producir un síndrome amotivacional con el consumo crónico.
- **Gamahidroxitirato (GHB):** se toma por vía oral. La euforia y la desinhibición son los efectos más buscados por este tipo de consumidores. Puede haber mioclonus y convulsiones. Los síntomas se potencian con etanol. Como es incoloro, inodoro e insípido, y a altas dosis produce sedación, se lo ha usado en “tragos” con intenciones muy variadas, al igual que el flunitrazepam (Rohypnol) y el midazolam (Dormicum).

. SOLVENTES ORGÁNICOS – SUSTANCIAS VOLÁTILES

Su uso habitual es con bolsitas de pegamento (“glue-sniffers”). Se reconocen como fuentes pegamentos, pinturas, removedores, aerosoles, etc., con bases de tolueno, hexano y benceno. En la etapa aguda, producen sentimiento de hilaridad con vértigos y, a veces, alucinaciones visuales y auditivas. A su vez, generan vómitos, tinnitus y cefalea tardía. Los efectos son de corta duración (menores de media hora), por lo que llevan al uso reiterado.

El abuso produce déficit cognitivo y de coordinación con diplopía, ataxia, disartia y nistagmo, además de desorientación, confusión, depresión respiratoria y coma.

- . **N-Hexano:** produce una neuropatía sensitivo motora simétrica de comienzo insidioso con adormecimiento de los dedos de las manos y los pies; con pérdida de todas las modalidades sensitivas; reflejo aquiliano abolido; debilidad de manos que luego se hace más proximal. Es una neuropatía de curso subagudo. El diagnóstico diferencial debe hacerse con el síndrome de G. Barré. Continúa uno a cuatro meses después de dejar la droga y se puede recuperar en varios meses y, a veces, en forma incompleta.

. SUSTANCIAS USADAS COMO DOPING

Las sustancias más usadas por atletas, deportistas y fisicoculturistas son:

- Esteroides androgénicos anabolizantes (derivados de la testosterona).
- Otros anabolizantes (esteroides, insulina y STH).
- Estimulantes (reducen la fatiga y aumentan el alerta, tales como la cocaína y las anfetaminas).
- Eritropoyetina para aumentar la masa globular y Hb.

- Beta 2 agonistas por el supuesto efecto “quemador de grasas”.

Afortunadamente los efectos neurológicos secuelares con este tipo de drogas son poco frecuentes, aunque pueden existir.

CAPÍTULO XXI
TRASTORNOS NEUROCOGNITIVOS Y
CONDUCTUALES

TRASTORNOS NEUROCOGNITIVOS Y CONDUCTUALES

A la luz de los conocimientos actuales, y teniendo en cuenta que durante nuestra formación contamos con escaso contacto con los conceptos relacionados a las funciones cognitivas, el presente capítulo tratará de dar una aproximación a los principales aspectos relacionadas con estas tanto en salud como enfermedad. Además supone una actualización en la terminología a utilizar, dado que las modificaciones recientes en estos conceptos suponen un cambio en el paradigma de estudio de estos trastornos.

En la actualidad se observa un progresivo aumento en la prevalencia de los trastornos neurocognitivos y, por ello, es necesario realizar una evaluación diagnóstica precoz de manera tal que se logren hacer intervenciones oportunas.

Se calcula que entre el 5 y el 8% de la población general, y en especial los mayores de 60 años de edad, en algún momento de su vida presentan algún trastorno neurocognitivo y/o conductual. En el mundo hay aproximadamente unos 47.5 millones de personas que padecen Trastorno Neurocognitivo Mayor (TNC Mayor) y, por cada año, se registran 7.7 millones de nuevos casos, tanto en países desarrollados como subdesarrollados. La incidencia presenta un crecimiento exponencial con la edad (en especial, la Enfermedad de Alzheimer).

En el año 2012, la OMS reconoció a los TNC como una prioridad de salud pública. Es una de las afecciones prioritarias del “Programa de Acción de la OMS, para superar la brecha en Salud Mental (mental health GAP)”, cuyo objetivo es mejorar la atención de los trastornos mentales, neurológicos y por abuso de sustancias (OMS. Nota descriptiva nº 362, Marzo 15). Pero, ¿a qué nos referimos cuando hablamos de un trastorno neurocognitivo?

De acuerdo a DSM 5 (*Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders 5*), la última edición de la Asociación Americana de Psiquiatría de 2013, y la Clasificación Internacional de Enfermedades (CIE o ICD en inglés) edición número 10, el diagnóstico de un trastorno neurocognitivo se define por la presencia en pacientes de alteraciones cognitivas y/o conductuales que producen disfunción laboral y que interfieren con las actividades de la vida diaria (AVD), y representan un deterioro con respecto al nivel previo de la persona, los síntomas no pueden ser explicados por un delirium o un cuadro psiquiátrico. Además, deben estar afectados al menos dos de los siguientes dominios: dificultad para adquirir o recordar nueva información; dificultad para razonar o realizar tareas complejas; alteración de las habilidades visuoespaciales; alteración del lenguaje o cambios en la personalidad o conducta. Esta nueva definición se dio gracias a la constante evolución de las neurociencias, que han permitido cambios conceptuales de trascendencia que posibilitan un mejor diagnóstico:

- a. Se descartó el concepto de demencia debido a la connotación peyorativa que acarrea (“sin mente”) y fue reemplazado por Trastorno Neurocognitivo Mayor (TNC Mayor).
- b. Se removió el trastorno de la memoria como un criterio esencial para el diagnóstico. Anteriormente este dominio debía estar afectado sí o sí para poder hacer el

diagnóstico, lo que retrasaba la detección de aquellos TNC que comenzaban con otra sintomatología.

c. Se otorgó similar jerarquía a los trastornos conductuales.

d. Las llamadas “Funciones Cerebrales Superiores” se denominan “Dominios Neurocognitivos”.

e. Se agregó el concepto de “Cognición Social”.

f. La severidad puede ser leve, moderada o severa.

g. Se reemplazó “Traumatismo Craneoencefálico” por “Traumatismo Cerebral”.

Entonces, para que exista un trastorno cognitivo debe haber:

. **Alteración cognitiva** (memoria, lenguaje, gnosis, praxia, cálculo, conocimiento semántico, funciones ejecutivas) y/o

. **Alteración conductual** (comportamiento social, afectividad, expresión emocional, ciclo sueño vigilia), y

. **Compromiso funcional** (afectación de AVD básicas, instrumentales o avanzadas).

. DOMINIOS NEUROCOGNITIVOS

Para interpretar las distintas variables de los trastornos neurocognitivos en sus distintas etapas, describimos a continuación lo que debemos conocer de los dominios neurocognitivos (anteriormente denominados como funciones cerebrales superiores):

MEMORIA

Función compleja del cerebro que comprende el proceso por el cual el conocimiento adquirido es retenido (consolidación y almacenamiento) y el proceso mental que permite la recuperación de la información. Para que los procesos mnésicos se puedan desarrollar, se requiere de diversos cambios en la organización sináptica que dependen de fenómenos de plasticidad estructural (síntesis de nuevos receptores así como el aumento de la densidad dendrítica: participan una serie de mecanismos en cascada de transducción subcelular).

Llamamos memoria a corto plazo a la capacidad de aprender nueva información y memoria a largo plazo a la capacidad de recordar la información conocida previamente.

Varios sistemas componen la memoria:

- **Memoria episódica:** relacionada con sucesos autobiográficos (experiencias personales tales como “¿qué tenía ayer para almorzar...?”).

- **Memoria semántica:** relacionada a conocimientos generales, de significados de las palabras, entendimientos

- **Memoria de trabajo:** permite el mantenimiento y la manipulación temporaria de la información durante la ejecución de tareas y actividades de la vida diaria (AVD).

- **Memoria procedural:** comprende la adquisición de habilidades motoras y ejecutivas, necesarias para realizar una determinada tarea (desde atarse los

cordones hasta conducir un vehículo). Se considera una forma de memoria implícita. Los pacientes con EA presentan rendimientos similares a los individuos sanos hasta estadios tardíos.

ATENCIÓN

- **Selectiva:** selecciona, entre los diversos estímulos, aquellos de mayor relevancia.
- **Sostenida:** comprende el mantenimiento del nivel atencional.
- **Control atencional:** una jerarquía superior a las anteriores que posibilita enfrentar tareas nuevas, no rutinarias.

LENGUAJE

La capacidad de comunicación de ideas, sentimientos o emociones, a través de la palabra hablada, escrita o actividad gestual. Cabe destacar la importancia de la fluidez con que un individuo es capaz de generar diversos ejemplos pertenecientes a una determinada categoría semántica (se mide por unidad de tiempo, por ejemplo, animales que conozca en 1 minuto).

- **Fluencia semántica:** palabras de una misma categoría (en TNC y EA se altera el significado de las palabras, presenta un mal rendimiento).
- **Fluencia fonológica:** palabras que inician con una letra específica (en TNC frontales se presenta con mayor dificultad).

VISUOESPACIALIDAD

Elaboración desde figuras simples a otras de mayor complejidad (varios circuitos involucrados).

FUNCIONES EJECUTIVAS

Amplio conjunto de funciones de autorregulación que permiten el control, organización y coordinación de otras instancias cognitivas. Juega un papel trascendente en la formulación de hipótesis y planificación (área selectiva: corteza pre frontal y varios circuitos asociados). Sobresale su compromiso en TNC F Temporal.

COGNICIÓN SOCIAL

Proceso por medio del cual se perciben, reconocen y evalúan los eventos sociales, para construir una representación del ambiente de interacción de los individuos y, posteriormente, generar el comportamiento social más adecuado según cada circunstancia en particular.

. TIPOS DE TRASTORNOS DE DIFERENTES DOMINIOS NEUROCOGNITIVOS

AFASIAS

Trastornos del lenguaje secundario a lesión o disfunción de circuitos cerebrales relacionados tanto en la expresión como en la comprensión.

La escritura se evalúa a través de palabras aisladas, frases y oraciones; mientras que la comprensión, tanto en su capacidad auditiva como de lectura.

Las afasias pueden ser:

- **No fluentes (de Broca):** áreas frontales y circuitos asociados. Se presenta clara dificultad en la repetición (área perisilviana); mientras que la comprensión, en líneas generales, se encuentra preservada.
- **Fluentes (de Wernicke):** áreas temporales y circuitos asociados; con fluencia normal, la comprensión severamente comprometida al igual que la lectoescritura; el lenguaje es incomprensible debido a la gran cantidad de parafasias de distintos tipos.
- **De conducción:** comparte ciertas características de ambas.

APRAXIAS

Configuran un amplio espectro de alteraciones neurocognitivas motoras debido a enfermedad encefálica adquirida. Afectan la realización de movimientos aprendidos, con preservación de la capacidad de realizar igual movimiento fuera del escenario clínico. No es apraxia si procede de un defecto de la comprensión del lenguaje, déficits motores o sensitivos. Las apraxias pueden ser variadas y, entre las más frecuentemente estudiadas, están la ideacional, la ideomotora, de la marcha. En general, hay un compromiso de áreas frontoparietales y circuitos asociados.

AGNOSIAS

Incapacidades para reconocer estímulos previamente aprendidos. No se pueden atribuir a defectos sensoriales, como pérdida de visión. El paciente se ve imposibilitado de interpretar, describir o reconocer. Las formas más frecuentes son:

- **Visuales:** falta en el reconocimiento visual (compromiso bilateral del lóbulo occipital o temporal y circuitos asociados), que puede ser por errores en el reconocimiento de los objetos (aperceptiva) o por errores en la identificación de los mismos debido a fallas en el acceso a la información semántica (asociativa).
- **Auditivas (poco frecuentes):** sobre algunas o varias categorías de estímulos auditivos previamente aprendidos (trastornos en el reconocimiento de estímulos no verbales).
- **Negligencia:** es la falla para comunicar, responder u orientarse hacia un estímulo determinado. Se destaca la denominada “anosognosia”, negación de un propio déficit.

. TIPOS DE TRASTORNOS NEUROCOGNITIVOS PREVALENTES

Luego de diferentes revisiones, podemos clasificarlos de la siguiente manera:

- Asociados a enfermedad de Alzheimer (40%).
- Asociados a enfermedad Neurovascular (22%).
- TNC y enfermedad por cuerpos de Lewy (20%).
- Asociado a degeneración fronto temporal lobar (11%).
- Otras: asociado a trauma cerebral, a enfermedad de Parkinson, a enfermedad por HIV, por priones, por consumo de alcohol u otras sustancias. Puede haber formas asociadas o mixtas.

TNC MAYOR Y ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

- **Genética:** se destaca alelo e4 del gen de la APOE (crom. 19); mutaciones: gen de la APP (crom. 21), presenilina 1 (crom. 14), presenilina 2 (crom. 1). No se incluye en la fase del diagnóstico clínico.

- **Marcadores biológicos:** amiloide AB42, tau y fosfo-tau en LCR. No se incluye en la fase del diagnóstico clínico.

En los nuevos criterios diagnósticos y de acuerdo a recomendaciones descriptas previamente (DSM 5 - CIE 10: año 2013), las denominadas fases asintomáticas y pre sintomáticas, al no acceder a biomarcadores, datos genéticos y estudios de mayor complejidad en neuroimágenes, se descartan, por lo que se presentan niveles en el diagnóstico:

1. Prodrómica: Trastorno Neurocognitivo Menor (TNC Menor), sin afectar las actividades de la vida diaria (AVD).

2. Típica: con un deterioro temprano e importante de la memoria episódica (ME), cambio gradual y progresivo, con el agregado de dos o más dominios cognitivos de los antes citados, y evaluados tanto por tests de detección como por los resultantes de un gabinete neuropsicológico. Especificar la presencia de eventuales trastornos conductuales.

3. Atípica: sobre estas variables fenotípicas, al no disponer de biomarcadores para EA, se puede llegar a incurrir en errores en el diagnóstico diferencial (por ejemplo, afasia primaria progresiva, afasia logopénica, variante frontal).

4. Combinada: pacientes con criterios para diagnóstico de EA, pero que además presentan evidencias de otras patologías asociadas como enfermedad vascular o TNC por cuerpos de Lewy (la más frecuente).

- **Hallazgos en estudios por neuroimágenes:**

- **IRM (resonancia magnética cerebral):** atrofia temporal mesial (más que la disminución del volumen hipocámpico, es de utilidad evaluar el área entorrinal).

- **PET (tomografía por emisión de positrones):** hipometabolismo de la glucosa temporoparietal (con 18 fluorodeoxiglucosa y otros) y detección del amiloide por este estudio.

- **SPECT (tomografía con emisores de fotón único):** valora flujo cerebral, similar indicación.

- **Tratamiento farmacológico: recomendaciones de ANMAT y SNA:**

- **Fármacos anticolinesterásicos:** Donepecilo (5 mg/día en una sola toma durante 1 mes, hasta llegar a 10 mg/día), Rivastigmina, Galantamina (eficacia terapéutica similar a dosis adecuadas y equivalentes). Se utilizan en estadios leves a moderados de la enfermedad y debemos tener especial cuidado en pacientes con trastornos de la conducción cardíaca, ya que pueden desencadenar trastornos en la conducción AV y bradiarritmias por su efecto colino mimético

- **Fármacos moduladores glutamatérgicos:** Memantina, que se utiliza en estadios avanzados de la enfermedad. Se pueden combinar con donepecilo. Puede producir

mareos, estreñimiento, somnolencia y confusión. Se inicia con dosis de 5 mg/semana hasta llegar a la dosis eficaz de 20 mg/día repartido en dos tomas.

Al considerar el tratamiento farmacológico hay que evaluar contraindicaciones, posibles interacciones y principales reacciones adversas.

INTERVENCIONES NO FARMACOLÓGICAS PARA LA REDUCCIÓN DE LOS TRASTORNOS CONDUCTUALES EN LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER (AD)

SÍNTOMA	RESPUESTA
Dificultad en las decisiones / Desorientación	<ul style="list-style-type: none"> . Reducir opciones. . Proporcionar al paciente una rutina predecible (por ejemplo, el ejercicio, las comidas y la hora de dormir deben ser rutinarios y puntuales). . Evitarle la reubicación. Si es necesario, traer objetos familiares. . Permitir que el paciente se vista con su propia ropa y que mantenga posesiones. . Utilizar calendarios, relojes, etiquetas y periódicos para la orientación a tiempo. . Etiquetas: Uso codificado por colores o gráficos (por ejemplo, en armarios, servicio de mesa, cajones) como señales para la orientación en el entorno del hogar.
Alucinaciones	<ul style="list-style-type: none"> . No nos preocupemos demasiado si no son angustiantes para el paciente. . Consideremos agentes antipsicóticos cuando sea necesario, pero totalmente informar a familia y cuidadores de los riesgos / beneficios de estos medicamentos.
Delirios	<ul style="list-style-type: none"> . Re direccionar y distraer al paciente. . Considerar el uso de medicamentos antipsicóticos.
Repetitividad de preguntas o frases / Falta de motivación	<ul style="list-style-type: none"> . Responder con decisión, entonces distraer. . Asegurarnos de asignar tareas simples para que el paciente pueda completarlas. Dividamos las tareas complejas en pasos más pequeños. . Antes de realizar todos los procedimientos y actividades, expliquémosle al paciente en un lenguaje sencillo.
Vagar o deambular sin acción fija (por	<ul style="list-style-type: none"> . Protejamos el entorno con asas complejas.

lo general ocurre más tarde en la enfermedad, es decir, de moderada a grave)	<ul style="list-style-type: none"> . Equipemos puertas y ventanas con cerraduras de seguridad. . Informemos a sus vecinos.
Agitación	<ul style="list-style-type: none"> . Utilicemos la distracción y reorientación de las actividades de desviar al paciente de situaciones problemáticas. . Reduzcamos el exceso de estimulación y excursiones a lugares concurridos (exposición excesiva a los estímulos ambientales puede conducir a la agitación y desorientación). . Utilicemos la iluminación para reducir la confusión y la inquietud por la noche. . Evitemos el resplandor de las ventanas y espejos, el ruido de un televisor y el desorden de la casa.
Propenso a los accidentes	<ul style="list-style-type: none"> . Debemos proveer un ambiente seguro (por ejemplo, los muebles sin cantos vivos, no hay suelos resbaladizos o alfombras, no hay cables eléctricos molestos). . Instalemos barras de apoyo para el inodoro y en la ducha.
<p>Asegurémonos de que las enfermedades concurrentes sean tratadas de manera óptima. Consideremos el uso de un programa de cuidado de día para pacientes con Enfermedad de Alzheimer.</p>	

El uso de las intervenciones conductuales en los síndromes demenciales, se ve obstaculizado por el hecho de que el funcionamiento cognitivo del paciente está disminuyendo progresivamente. Como tal, los efectos de las intervenciones deben ser monitoreados continuamente y los ajustes hechos en el tiempo en respuesta a las nuevas conductas que puedan surgir. En los pacientes con problemas de comportamiento disruptivos y difíciles de tratar, la remisión a un especialista en comportamiento como un geriátrico psiquiatra debería considerarse. Además de las medidas a tomar en las diferentes situaciones conductuales descritas en el cuadro precedente, hay opciones terapéuticas que complementan el tratamiento. Estas incluyen neurolépticos, benzodiazepinas, antidepresivos, drogas anticolinesterásicas, memantina, anticonvulsivantes, y la selección se realiza de acuerdo a los síntomas.

TNC MAYOR Y ENFERMEDAD ENCEFALOVASCULAR

- **Genética:** mayor presencia de uno o más alelos epsilon 4 de la apolipoproteína E; gen Notch 3 (crom. 19): arteriopatía autosómica dominante, con infartos subcorticales y leucoencefalopatía (CADASIL); variantes de nucleótidos simples del gen del factor de

crecimiento endotelial vascular (VEGF). Sus mecanismos fisiopatogénicos son múltiples y exceden a las clásicas lesiones por infartos selectivos isquémicos, previos al deterioro neurocognitivo.

- **Factores predisponentes:** demográficos, genéticos, de riesgo vascular, variables fisiopatogénicas. Pueden contribuir al proceso: hipoxia por EPOC, complicaciones de la fibrilación auricular (FA), insuficiencia cardíaca congestiva, hipotensión arterial, apnea del sueño y arritmias cardíacas.

- **Recomendaciones para el diagnóstico:** criterios NINDS/AIREN (gran especificidad: 95%; baja sensibilidad: menor del 43%).

- Evidencia objetiva de trastorno mnésico (predominio de la atención) y de 2 o más dominios cognitivos (función ejecutiva, visuoespaciales, lenguaje).
- Evidencia clínica y neurorradiológica de enfermedad encefalovascular (el TNC debe ser posterior a la presencia de estas lesiones).
- Inicio más abrupto y curso variable (efecto acumulativo de episodios vasculares y compromiso de áreas relevantes implicadas en neurocognición).

Es un proceso evolutivo continuo en el tiempo, desde un TNC Menor vascular a un TNC Mayor con la progresión de eventos vasculares.

- **Manifestaciones clínicas:** se presentan como heterogéneas. En una probable alteración de origen vascular, sin criterios de TNC Mayor, suelen presentarse breves alteraciones sensitivo motoras, trastornos miccionales, caídas frecuentes (lesiones de sustancia blanca subcortical), alteraciones esfinterianas y cambios en su personalidad. Este proceso evoluciona a un cuadro de mayor severidad, conformando criterios para TNC Mayor y enfermedad vascular: marcado compromiso de la atención, alteraciones de las funciones ejecutivas y alteraciones de la conducta como, por ejemplo, psicosis, es decir, con alucinaciones, delirio y desorganización del pensamiento; desinhibición e irritabilidad, fluctuaciones emocionales súbitas con sintomatología autonómica (patología orbitofrontal, amígdala y circuitos asociados); apatía, la forma más frecuente, a través de indiferencia, aplanamiento afectivo, falta de reactividad emocional y abandono (lesión del cíngulo dorsal anterior y conexiones); y trastornos del ánimo y del sueño.

- **Neuroimágenes:** TAC, IRM, PET, SPECT, f-IRM, doppler transcraneano. La ausencia de lesiones vasculares en la neuroimagen excluye el diagnóstico de TNC vascular.

Se recomienda que tratemos en forma precoz los factores de riesgo modificables.

TNC Mayor y enfermedad por cuerpos de Lewy:

Se considera, junto al TNC y enfermedad de Parkinson, como alfa sinucleinopatías. Las características claves del proceso son:

1. Cognición variable, progresiva, que interfiere con las actividades de la vida diaria (predomina el déficit atencional, funciones ejecutivas y habilidades visuoespaciales).
2. Alucinaciones visuales recurrentes.
3. Características de síndrome parkinsoniano (que inicia menos de 1 año luego del comienzo de los TNC).

- **Características sugerentes:** trastornos del sueño REM, particular reacción adversa a neurolépticos y, como soporte del diagnóstico (sin ser específico), episodios de síncope y frecuentes caídas, episodios transitorios de alteraciones de la conciencia y marcada disfunción autonómica.
- **Neuroimágenes:** TAC y RMN (estructuras mediales preservadas). SPECT o PET (hipoperfusión en áreas occipitales).
- **Estudio neurofisiológico:** EEG: ondas lentas marcadas y ondas agudas temporales transitorias.

TNC MAYOR, ASOCIADO AL SÍNDROME LOBAR FRONTOTEMPORAL

Las características claves del proceso son inicio antes de los 65 años (tasa de aparición entre los 40 a 50 años de edad), progresión gradual y pérdida de la conducta social y de la personalidad.

- Características clínicas:

- Signo sintomatología de compromiso de funciones ejecutivas.
- Trastornos de la esfera conductual: agresividad, desinhibición (conductas inapropiadas severas), apatía (suele ser infrecuente la presentación de síntomas psicóticos y alucinaciones; suele presentar delirios solo en un 2%: en EA se observa delirio y paranoia en un 20%).

Se presentan formas clínicas con rasgos particulares:

- a) Forma semántica, dificultad en la denominación y comprensión de las palabras (lóbulo temporal anterior con un patrón asimétrico).
- b) Afasia progresiva no fluente; con compromiso global del lenguaje.

- **Neuroimágenes:** PET: hipometabolismo frontal superior/temporal anterior (el foco principal de afectación lo constituye la corteza ventromedial prefrontal)

- **Terapéutica:** se utiliza medicación sintomática en los procesos conductuales; no son de utilidad los fármacos descriptos en la enfermedad de Alzheimer.

- **Diagnóstico de exclusión:** comienzo brusco, amnesia severa de inicio, mioclonías, diagnóstico de sífilis, HIV y encefalitis herpética.

. FORMAS CLÍNICAS MÁS FRECUENTES

- **Enfermedad de Alzheimer:** curso progresivo, compromiso mnésico temporal medial, síndrome afaso-apraxo-agnósico, IRM con disminución de volumen del área entorrinal.
- **TNC vascular:** inicio abrupto y curso variable, predomina trastorno en las funciones ejecutivas y conductuales (compromiso fronto subcortical), TAC-IRM: lesiones vasculares.
- **TNC con cuerpos de Lewy:** alfa sinucleinopatía, déficit atencional, alucinaciones visuales, síndrome parkinsoniano, EEG: ondas lentas / ondas agudas temporales transitorias.
- **TNC y síndrome frontotemporal:** progresión gradual, inicio entre 40-50 años,

presentan agresividad, desinhibición, apatía, compromiso de funciones ejecutivas Hay 3 formas clínicas: frontal, semántica y afasia progresiva. El PET muestra hipometabolismo frontal superior / temporal anterior.

. OTROS TNC

TNC MAYOR Y ENFERMEDAD POR PRIONES

Enfermedad esporádica, con una presentación de un caso por cada millón de personas, entre los 50 y 60 años de edad; de corta evolución, 4 a 6 meses (prión es una proteína anómala con mal plegamiento, una sialoproteína, solo compuesta por aminoácidos)

- Características:

Trastorno neurocognitivo global y de rápida progresión con mioclonías, hipoquinesia y nistagmo.

- Estudio neurofisiológico:

EEG: complejos periódicos de alto voltaje y ondas lentas.

Suele observarse una forma familiar (encefalopatía espongiiforme familiar asociada a nueva mutación en el gen Pr P, gliosis subcortical progresiva, TNC sin signos neurológicos).

- Neuroimágenes:

IRM: aumento de señal en FLAIR, en ganglios de la base; SPECT: disminución de la captación cortical, tálamo y cerebelo; LCR: inmunoanálisis para identificar Pr Pc.

Con el avance de las investigaciones en este amplio campo de patología priónicas, pueden aparecer otros fenotipos de la enfermedad en pacientes de mayor edad que aún no se conozca y ser confundidos con enfermedades degenerativas como la enfermedad de Alzheimer.

TNC Y ENFERMEDAD DE PARKINSON (EP)

Recordemos la asociación entre TNC y cuerpos de Lewy y enfermedad de Parkinson. Estos trastornos se encuentran presentes en mayor o menor grado, en la mayoría de los pacientes con EP.

- Características:

Disfunción ejecutiva, alteraciones de la denominación, desatención selectiva y trastornos del ánimo, de la ansiedad y del sueño.

La sugerencia actual es brindar mayor atención a las alteraciones neurocognitivas en los pacientes con diagnóstico de enfermedad de Parkinson.

TNC Y TRAUMATISMO CEREBRAL

El cuadro clínico depende de varios factores: tipo y severidad del trauma; compromiso o no de la conciencia (tiempo de duración); y factores predisponentes.

Puede deberse a traumas repetidos (como en el boxeo) o episodios únicos. Suele presentarse con un compromiso variable de dominios cognitivos en relación a lo expresado anteriormente y su evolución en el tiempo.

El diagnóstico se realiza a través de antecedentes clínico, neuroimágenes y evaluación neuropsicológica.

TNC Y ENFERMEDAD POR HIV

La frecuencia de aparición de alteraciones de la esfera neurocognitiva en pacientes con HIV es de un 40 a un 50%. Es un cuadro de tipo progresivo y se expresa desde un TNC Menor a un TNC Mayor. Puede presentar cambios sutiles en la memoria de trabajo y en la velocidad del procesamiento de la información, además de dificultad en la fluencia verbal (los síntomas motores son menos frecuentes).

Al progresar la enfermedad, se acentúa el compromiso motor, los dominios de función ejecutiva y el síndrome afasia-apraxia-agnósico; a veces se presenta sintomatología psicótica.

El perfil de la afectación neuropsicológica en pacientes con HIV puede conducir a una pobre adherencia al tratamiento, mayores dificultades en las AVD y peor calidad de vida.

- Neuroimágenes:

TAC e IRM de cerebro: no brindan datos específicos en las formas de inicio; SPECT: se observa disminución de la captación en la sustancia blanca tímica parietal (en las formas de inicio).

TNC E HIDROCEFALIA COMUNICANTE DEL ADULTO (HAKIM-ADAMS)

Se debe tener en cuenta el antecedente de TCE, hemorragia cerebral, infección o proceso inflamatorio meningoencefálico, aunque la ausencia de los mismos no descarta el diagnóstico. Es un cuadro insidioso y variable (es frecuente el error diagnóstico en sus primeras etapas), y su diagnóstico es complejo y controvertido.

- Características:

Trastorno de la marcha, trastornos neurocognitivo y conductuales, disfunción del esfínter urinario y caídas repentinas sin pérdida de conciencia.

TNC ASOCIADO AL ENVEJECIMIENTO

Los cambios cognitivos relacionados al envejecimiento son variados y suponen un análisis extenso que no es objetivo de este manual. Sin embargo, en esta etapa es factible de observar: eficiencia baja en la codificación y algo de dificultad en la recuperación de la información así como en la denominación de nombres propios. Aun así se demuestra fenómenos de plasticidad en un proceso continuo en edades tardías de la vida, lo que alienta la implementación de programas de rehabilitación y mantenimiento de las funciones cognitivas.

. EVALUACIÓN DE UN PACIENTE QUE CONSULTA POR SÍNTOMAS COGNITIVOS

- Consideraciones:

En la evaluación de un paciente con TNC, a nivel de primera consulta no especializada, consideremos si presenta:

- Factores genéticos, antecedentes cardio y/o encefalovasculares, comorbilidad metabólica, cuadros infecciosos/tóxicos, trastornos psiquiátricos, otras causas (descartemos síndrome confusional).
- El dominio cognitivo afectado es: ¿único o múltiple?

- ¿Se presenta con trastornos conductuales? (del ánimo, apatía, agresividad, ideación delirante, alucinaciones visuales, alteraciones del comportamiento, cambios en el aseo personal, etc.).

- ¿Ha tenido afectación funcional?

Es muy importante que valoremos las respuestas del familiar o acompañante en caso de que este se encuentre con el paciente y, de no ser así, solicitemos una nueva consulta en compañía de estos.

. PREGUNTAS CLAVES EN TNC

1. Durante los últimos 12 meses, ¿ha presentado alguna confusión o pérdida de memoria que observa que ocurre con mayor frecuencia o se agrava?

2. Durante los últimos 7 días, ¿ha requerido algún tipo de ayuda de otras personas para completar actividades como alimentarse, bañarse o vestirse? (AVD básicas).

3. Durante los últimos 7 días, ¿ha necesitado la ayuda de otros para ocuparse de determinadas tareas como por ejemplo utilizar el teléfono, ir por trámites bancarios, realizar compras, tomar medicación, transportarse? (AVD instrumentales)

. DIAGNÓSTICO DE PRESUNCIÓN DE LOS TNC

Recomendación grado A – Nivel de evidencia 1:

- Entrevista al paciente y a un informante.
- Examen físico y de laboratorio (hemograma completo, VSG, glucemia, uremia, creatinina, orina completa, TSH, T4 libre, dosaje de ácido fólico y vitamina B12, para descartar causas secundarias de tipo sistémico).
- Evaluación Neurocognitiva (de detección y de diagnóstico).
- Neuroimágenes (recomendación grado B - Nivel de evidencia 2++).
- Compromiso o no de las actividades de la vida diaria (AVD).

. TEST DE DETECCIÓN

Un test de detección identifica a los pacientes que pueden presentar la enfermedad. Se lleva a cabo en el primer nivel de salud por el médico no especializado.

Un test de diagnóstico establece o confirma y lo lleva a cabo el Gabinete de Neuropsicología.

El test de detección debe ser breve y de fácil utilización. El médico debe estar familiarizado con las características del mismo (sensibilidad, especificidad, dominios evaluados). Existen muchos disponibles en la actualidad. El más aplicado en la actualidad es el mini examen del estado mental (minimental state-examination). También se reconocen la evaluación cognitiva de Montreal (MoCA, Montreal Cognitive Assesment), el AD8 (Alzheimer Disease 8), el test del reloj, entre otros.

- Minimental State Examination (MMSE):

- . Con un total de 30 puntos, su corte para TNC Mayor es de 24 puntos.
- . Duración: 10 minutos, simple.
- . Limitaciones: No incluye pruebas ejecutivas frontales; se halla influenciado por edad y nivel educacional.

- Test del reloj (a la orden y a la copia):

- . Detecta trastornos visuoespaciales, semánticos y ejecutivos.
- . Limitaciones: No evalúa la memoria.

- Mini interrogatorio breve (AD 8):

- . 8 preguntas concretas dirigidas al informante, similar a lo descrito en “preguntas claves” (un score de 3-4 sugiere deterioro cognitivo, debe complementarse con otras pruebas).

. BIOMARCADORES

Respecto a biomarcadores en LCR y plasma, no se recomiendan (recomendación C) a la fecha para el diagnóstico clínico. Los puntos de corte de los biomarcadores pueden variar de un laboratorio a otro. Se recomienda establecer un proceso de estandarización de metodología (uno o más de estos marcadores pueden, en el corto tiempo, ser agregados a los criterios clínicos).

Los test genéticos no se recomiendan en esta instancia del diagnóstico.

. OTRAS CONDICIONES QUE PUEDEN CAUSAR SÍNDROMES DEMENCIALES

Los médicos han identificado muchas otras condiciones que pueden causar TNC o síntomas que se le parecen. Muchas de estas condiciones son reversibles si reciben el tratamiento apropiado.

- Reacciones a los medicamentos:

Los medicamentos a veces pueden causar reacciones o tener efectos secundarios que imitan la demencia. Estos efectos secundarios parecidos a la demencia pueden ocurrir como una reacción a un solo medicamento o como resultado de interacciones entre diferentes medicamentos. Pueden presentarse súbitamente o desarrollarse lentamente a través del tiempo. Un ejemplo son los psicofármacos, anticonvulsivantes, anticolinérgicos, entre otros.

- Los problemas metabólicos y las anomalías endocrinas:

Los problemas de la tiroides pueden producir apatía, depresión o demencia. La hipoglucemia puede causar confusión o cambios en la personalidad. Cambios en las concentraciones de sodio o calcio pueden desencadenar cambios mentales. Algunas personas tienen una incapacidad para absorber la vitamina B12 que asocia anemia perniciosa y puede causar cambios en la personalidad, irritabilidad o depresión.

- Las deficiencias nutritivas:

Las deficiencias de tiamina (vitamina B1) frecuentemente resultan del alcoholismo crónico y pueden producir un grave deterioro de diferentes áreas de la capacidad mental, sobre todo la capacidad para recordar sucesos recientes. Una grave deficiencia de la vitamina B6 puede ocasionar una enfermedad neurológica llamada pelagra, que puede incluir la demencia. Las deficiencias de la vitamina B12 también están relacionadas en algunos casos con la demencia.

- Las infecciones:

Muchas infecciones pueden causar síntomas neurológicos, incluyendo confusión o delirio. La fiebre puede ser causa de confusión. La meningitis y la encefalitis pueden causar confusión, demencia súbita severa, retraimiento social, juicio alterado y pérdida de memoria. La sífilis no tratada también puede dañar el sistema nervioso y causar demencia. La personas con un sistema inmunológico comprometido, como las que padecen leucemia o SIDA, también pueden desarrollar una infección llamada leucoencefalopatía progresiva multifocal (PML por su sigla en inglés). La PML es causada por un poliomavirus común, el virus JC, y puede causar daño o destrucción de la vaina de mielina que envuelve las células nerviosas. La PML puede causar confusión, dificultad para pensar o hablar y otros problemas mentales.

- Los hematomas subdurales:

Los hematomas subdurales pueden tener un aumento progresivo y lento del volumen y causar síntomas parecidos a la demencia y cambios en la función mental.

- Tóxicos:

La exposición al plomo, otros metales pesados u otras sustancias tóxicas puede producir síntomas de demencia. Es posible que estos síntomas desaparezcan con tratamiento, dependiendo de cuán gravemente fue dañado el cerebro. Las personas que han hecho abuso de sustancias como el alcohol y las drogas controladas a veces demuestran signos de demencia aún después de que dejaron de abusar de las sustancias. Esta condición se conoce como demencia persistente inducida por una sustancia.

- Los tumores cerebrales:

En algunos casos poco comunes, las personas con tumores cerebrales pueden desarrollar una demencia debido al daño cerebral. Los síntomas incluyen cambios en la personalidad, episodios sicóticos o problemas con el habla, el lenguaje, el pensamiento y la memoria.

- La anoxia:

La anoxia puede ser causada por muchos problemas diferentes, incluyendo un fallo cardíaco, una cirugía del corazón, el asma severa, la inhalación de humo o monóxido de carbono, la exposición a grandes alturas geográficas, la estrangulación o una sobredosis de anestesia. En casos serios de anoxia, el paciente puede permanecer en un estupor o en estado de coma por períodos que van desde horas a días, semanas o meses. La recuperación depende de la gravedad del estado producido por la falta de oxígeno. A medida que el paciente se va recuperando, pueden manifestarse varias anormalidades psicológicas y neurológicas tales como demencia y psicosis. La persona también puede presentar confusión, cambios de personalidad, alucinaciones y pérdida de memoria.

- Los problemas del corazón y del pulmón:

El cerebro necesita altos niveles de oxígeno para realizar sus funciones normales. Por lo tanto, trastornos como la enfermedad crónica del pulmón o problemas del corazón, que impiden que el cerebro reciba un nivel de oxígeno adecuado, pueden conducir a una desnutrición de las células cerebrales, causando síntomas de demencia.

. PAUTAS GENERALES RELACIONADAS CON LA PREVENCIÓN Y FACTORES PROTECTIVOS

Si bien no hay una única intervención que permita prevenir el inicio o la progresión de los principales TNC mayores descritos previamente, es recomendable el control y cuidado de diferentes factores:

FACTORES DE RIESGO

- Genética.
- Diabetes y pre diabetes.
- Bajar la homocisteína.
- Bajar el colesterol.
- Índice de masa corporal alto (sobrepeso u obesidad).
- Control adecuado de la presión arterial.
- Evitar tabaco.
- Consumo de alcohol elevado.
- Consumo de grasas saturadas.
- Sedentarismo.
- Depresión.
- Trauma de cráneo.
- Bajo nivel de educación (más educación se relaciona con menor deterioro).
- Control de inflamación / marcadores inflamatorios.

FACTORES PROTECTIVOS

- Genética.
- Nivel educativo y socioeconómico alto.
- Actividad laboral compleja.
- Rica actividad social.
- Actividad mental estimulante.
- Actividad física regular.
- Consumo moderado de alcohol.
- Dieta mediterránea.
- Grasas poliinsaturadas y pescado.
- Antioxidantes (vitaminas A, C, E).
- Vitaminas B6, B12 y folato.
- Vitamina D.

- Estatinas.
- Antiinflamatorios.
- Fármacos antihipertensivos.

. CUIDADOS QUE NECESITA UNA PERSONA CON DEMENCIA

Las personas con demencia moderada o avanzada típicamente necesitan cuidado las 24 horas del día y alguien que las supervise para evitar que se dañen a sí mismas o a los demás. Puede que también necesiten ayuda con las actividades de la vida diaria como comer, bañarse y vestirse. Para poder cumplir con esas necesidades, la persona que cuida al enfermo o enferma necesita tener paciencia y comprensión y pensar bien sobre la responsabilidad que está tomando.

Un ambiente hogareño típico puede presentar muchos peligros y obstáculos para la persona que padece de demencia, como los cuchillos afilados, los productos químicos peligrosos y otros elementos que causen daño, que deben ser removidos o guardados en un lugar seguro con llave. Cambios de estos elementos a resguardo pueden prevenir accidentes y daños. Otras medidas de seguridad incluyen instalar barras de seguridad en las orillas de la cama y en el baño, remover los candados de las puertas de los dormitorios y baños, y bajar la temperatura del agua caliente para reducir el riesgo de que la persona se queme accidentalmente. Las personas con demencia también deben usar en todo momento alguna forma de identificación por si salen a deambular o se pierden. Quienes cuidan de estas personas pueden ayudar a prevenir que salgan sin supervisión instalando candados o alarmas en las puertas de salida al exterior.

Las personas con demencia muchas veces desarrollan problemas de comportamiento por su frustración ante situaciones específicas. El comprender o modificar las situaciones que desencadenan estas conductas puede ayudar a hacer que la vida sea más agradable tanto para la persona con demencia como para quienes la cuidan. Por ejemplo, una persona puede sentirse confundida o frustrada por el nivel de actividad o de ruido en su medio ambiente. Reducir la actividad y el ruido innecesario (tal como limitar el número de visitantes y apagar el televisor cuando no esté en uso) puede ayudar a la persona a comprender lo que se le está pidiendo y a realizar tareas simples. La confusión puede reducirse además simplificando la decoración del hogar, guardando objetos que desordenen la casa, poniendo al alcance del paciente los objetos que usa en el diario vivir y manteniéndole un horario predecible durante la jornada. El uso de calendarios y relojes también puede ayudar a los pacientes a orientarse.

A las personas con demencia se les debe alentar para que sigan con sus actividades normales de relajación, siempre y cuando estas sigan siendo seguras y no le causen frustración al paciente. Ciertas actividades como el trabajo artesanal, los juegos de mesa y la música pueden servir de importante estímulo mental y mejorarle el ánimo al enfermo. Algunos estudios sugieren que, en algunas personas, el ejercicio y la participación en actividades que estimulan el intelecto pueden aplazar el deterioro del funcionamiento cognitivo.

Muchos estudios han hallado que el conducir no es una actividad segura para las personas con demencia. Muchas veces estas se pierden y pueden tener dificultad para recordar o seguir las reglas de tránsito. También pueden tener dificultad para procesar información con la rapidez necesaria y para enfrentar circunstancias imprevistas. Hasta un segundo de confusión puede ser causa de un accidente. El conducir con funciones cognitivas deterioradas puede poner en peligro a otras personas. Algunos expertos han sugerido que los exámenes frecuentes para detectar cambios en la cognición pueden ayudar a disminuir el número de accidentes entre las personas mayores y, en algunos estados norteamericanos, actualmente se les exige a los médicos reportar a pacientes con Alzheimer al departamento de registro vehicular. Sin embargo, en muchas instancias, la familia es quien debe asegurar que la persona enferma no conduzca.

La carga emocional y física para una persona que cuida a alguien que padece de demencia, puede ser enorme (síndrome del cuidador). Los grupos de apoyo pueden ayudar a los cuidadores a soportar las exigencias, además de aportar mucha información útil sobre la enfermedad y su tratamiento. Es importante para los cuidadores poder ausentarse ocasionalmente del cuidado de un paciente las 24 horas del día de manera de poder soportar la carga que esto implica. Eventualmente, muchos pacientes con demencia requieren de los servicios de un hogar que ofrece cuidados médicos de tiempo completo.

BIBLIOGRAFÍA

Han JH, Wilber ST. Altered Mental Status in Older Emergency Department Patients. *Clin Geriatr Med.* 2013 February; 29(1): 101–136.

Morrish P. Coma in 20 questions. *Pract Neurol* 2009; 9:33–36.

Wijdicks EFM. Coma. *Neurology in Practice* 2010; 10:51-60.

Cartlidge N. States related to or confused with coma. *JNNP* 2001, 71 (suppl I):18-19.

Bateman DE. Neurological Assessment of coma. *JNNP* 2001. (suppl I):13-17.

Reade MC, Finfer S. Sedation and Delirium in the intensive care unit. *NEJM* 2014; 370:444-54.

Blazer DG, van Nieuwenhuizen AO. Evidence for the diagnostic criteria of delirium. *Curr Opin Psychiatry* 2012; 2 (3):239-243.

Lynn EJ, Gower DO, O’Keefe M, Kang CS. Emergency department management of delirium in the elderly. *Wester J Emerg Med* 2012; 13(2):194-201.

Inouye SH. Delirium in older persons. *NEJM* 2006; 354:1157-65.

Hodelín Tablada R, Machado Curbelo C. Estado vegetativo persistente. Un nuevo reto para las Neurociencias contemporáneas. *Rev Cubana Neurol Neurocir.* 2011; 1(1):44-61.

Laureys S, Celesia GG, Cohadon F, Lavrijsen J, León-Carrión J, Sannita WG, et al. Unresponsive wakefulness syndrome: a new name for the vegetative state or apallic syndrome. *BMC Med.* 2010; 8:68-73.

Giacino JT, Ashwald S, Childs R, Cranford R, Jenett B, Katz DI, et al. The minimally conscious state: definition and diagnostic criteria. *Neurology* 2002; 58:349-353.

Shelley Renowden. Imaging in stroke and vascular disease—part 2: intracranial haemorrhage and related pathologies. *Neurol* 2014; 14:159-75.

Basakaya MK, Jea A, Heros RC, et al. Cerebral arteriovenous malformations. *Clin Neurosurg* 2006; 53:114-44.

Steiner T¹, Juvela S, Unterberg A, Jung C, Forsting M, Rinkel G; European Stroke Organization. European Stroke Organization guidelines for the management of intracranial aneurysms and subarachnoid haemorrhage. *Cerebrovasc Dis.* 2013; 35(2):93-112.

Lewis B, Morgenstern, J. Claude Hemphill, III, Craig Anderson, Kyra Becker, Joseph, et al. Guidelines for the Management of Spontaneous Intracerebral Hemorrhage. Stroke 2010; 41: 2108-2129.

Bowry R, Navalkale DD, Gonzales NR. Blood pressure management in stroke. Neurology: Clinical practice 2014 october; 419-426.

Meschia JF, Bushnell C, Boden-Albala B, Braun LT, Bravata MB, et al. Guidelines for the Primary Prevention of Stroke. Stroke 2014; 45:1-90.

Fernandes PM, Whiteley WN, Hart SR, Salman RAS. Stroke: mimics and chameleons. Practical Neurol 2013;13:21-28.

Jauch EC, Saver JL, Adams HP, Bruno A, Connors JJ, Demaerschalk BA, et al. Guidelines for the Early Management of Patients.

With Acute Ischemic Stroke Stroke 2013; 44:870-947.

Yusta Izquierdo A, del Barrio MTA, Alavena Brou M. Mielopatias. Medicine 2011;10 (77):5191-9.

Shiban E, Meyer B. treatment considerations of cervical spondylotic myelopathy. Neurol Clin Pract 2014; 4:296-303.

Scott TF, Frohman J, De Seze j, et al. Evidence based guideline: clinical evaluation and treatment of transverse myelitis. Neurology 2011; 77: 2128-34.

Gianfranco Puoti, Alberto Bizzi, Gianluigi Forloni, Jiri G Safar, Fabrizio Tagliavini, Pierluigi Gambetti. Sporadic human prion diseases: molecular Insights and diagnosis. Lancet Neurol 2012; 11: 618-28.

Ik Lin Tan, Bryan R Smith, Gloria von Geldern, Farrah J Mateen, Justin C McArthur. HIV-associated opportunistic infections of the CNS. Lancet Neurol 2012; 11:605-17.

Nicholas Davies, 1 Guy Thwaites. Infections of the nervous system. Practical Neurol 2011; 11:121-131.

Török ME. Tuberculous meningitis: advances in diagnosis and treatment. Br Med Bull. 2015 Mar; 113(1):117-31.

Miller AE. Editor. Infectious Disease. Continuum 2012. Numb 6. Vol 18.

Casale A, Marianelli L. Enfermedades Neurológicas que comprometen varios sistemas dentro del SNC de origen infeccioso-desmielinizante. En Neurología Básica y Avanzada. Roberto Giobellina Ed. Cap 51, pag 357.

Del Bruto OH, Costantini PE. Infecciones del sistema nervioso. En Manual de Neurología. Casas Parera I, Carmona S, Campero A. Cap 15, pag 239. Ed Alfaomega. Bs. As. 2011.

Cohen SP, Mao J. Neuropathic pain: mechanisms and their clinical implications. BMJ 2014; 348:f7 656.

Bouhassira D, Lantéri-Minet M, Attal N, Laurent B, Touboul C. Prevalence of chronic pain with neuropathic characteristics in the general population. Pain 2008; 136:380-7.

Treede RD, Jensen TS, Campbell JN, Cruccu G, Dostrovsky JO, Griffin JW, et al. Neuropathic pain: Redefinition and a grading system for clinical and research purposes. Neurology 2008; 70:1630-5.

Freyhagen R, Baron R, Gockel U, Tolle TR. painDETECT: a new screening questionnaire to identify neuropathic components in patients with back pain. Curr Med Res Opin 2006; 22:1911-20.

Campos Kraychete D, Sakata RK. Neuropatías Periféricas Dolorosas. Rev Bras Anesthesiol 2011, 61:351-360.

Buonanotte CF. Dolor crónico. Avances en el tratamiento. Cap 8. En Neurología Básica y avanzada. R Giobellina Ed. Gráfica 21 Córdoba 2013.

Cordell CB, et al , Alzheimer's/Dementia, 2013: 1-10.

Dementia. Continnum. 2013.

Chare L, et al. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2014; 85:866–871.

Carl H. Sadowsky, MD, James E. Galvin, MD, MPH. Guidelines for the Management of Cognitive and Behavioral Problems in Dementia. J Am Board Fam Med. 2012; 25 (3):350-366.

P. Bellas-Lamas, A. Rodríguez-Regal, E. Cebrián-Pérez. Demencia por cuerpos de Lewy.

Rev Neurol 2012; 54 (Supl 4): S67-S74.

Solomon A, et al. Advances in the prevention of Alzheimer's disease and dementia. J Intern Med. 2014 Mar; 275(3):229-5.

<http://www.ninds.nih.gov/disorders/dementias/dementia.htm>. Accedido en mayo de 2015.

Jonathan M Schott, Jason D Warren. Alzheimer's disease: mimics and chameleons. Practical Neurology 2012; 12:358–366.

Shireen Sindi, Francesca Mangialasche, Miia Kivipelto. Advances in the prevention of Alzheimer's Disease. F1000Prime Reports 2015, 7:50.

**IMPRESO EN CÓRDOBA
JULIO 2015**

